FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966

N° 473

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Jean-Claude DELAPORTE

né le 18 août 1933, à BOISGUILLAUME (S. & M.)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES MALFORMATIONS ANO-RECTALES

(à propos de 243 observations)

Président : M. Jean PATEL, Professeur

COPEDITH, 70, Rue de Flandre - PARIS 19ème

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544324_0020

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Jean-Claude DELAPORTE

né le 18 août 1933, à BOISGUILLAUME (S. & M.)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES MALFORMATIONS ANO-RECTALES

(à propos de 243 observations)

Président : M. Jean PATEL, Professeur

COPEDITH, 70, Rue de Flandre - PARIS 19ème

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK
LEIDEN

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
	RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) **Professeurs titulaires :**

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	N...
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) / GONNARD (P.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) / GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque / Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A la mémoire de mon Père

A ma Mère

A ma Femme

A mes Enfants

Avec toute mon affection

A mon Maître

Le Professeur Jean PATEL

Professeur de Clinique Chirurgicale
à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Chirurgie

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu

Qui m'a enseigné la Chirurgie dès mon externat et me fait l'honneur d'être Président de Thèse

En témoignage de ma profonde reconnaissance et de ma respectueuse admiration.

A mon Maître

Le Docteur Pierre PETIT

Membre de l'Académie de Chirurgie
Chirurgien de l'Hôpital Saint-Vincent de Paul.

Qui m'a fait aimer la chirurgie infantile et m'a confié ce travail.

En témoignage de ma profonde reconnaissance et de ma respectueuse admiration.

A toute l'équipe du docteur PETIT : Les docteurs BORDE
QUENEAU
CENDRON.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux :

Externat :

Monsieur le Professeur J. PATEL

Monsieur le Professeur MARCHAL

Monsieur le Professeur DEPARIS

Monsieur le Professeur LELONG

Monsieur le Professeur LACOMME

Internat :

Monsieur le Professeur REDON

Monsieur le Professeur FEVRE

Monsieur le Professeur ABOULKER

Monsieur le Docteur PETIT

Monsieur le Docteur NARDI

Monsieur le Professeur PATEL

Avec toute ma gratitude pour l'enseignement qu'ils m'ont donné.

I N T R O D U C T I O N

Voici un nouveau-né porteur d'une malformation ano-rectale. C'est une malformation grave :

- On craint l'association d'autres malformations.
- Le pronostic vital immédiat est souvent menacé, car cette malformation peut nécessiter une thérapeutique d'urgence, en cas d'imperforation complète.
- On craint que cet enfant soit plus tard un infirme, sur le plan sphinctérien.

Quelle conduite adopter ?

C'est en étudiant 243 malformations ano-rectales traitées et suivies dans le service du Docteur PETIT, à l'hôpital de Saint-Vincent de Paul à Paris, que nous allons essayer de dégager les éléments fondamentaux de ces anomalies, et des principes de traitement qui donnent les meilleures chances de bons résultats ultérieurs. Mais le traitements des imperforations anales donne toujours lieu à certaines controverses :

- le traitement par voie périnéale simple amena des déboires,
- la voie abdomino-périnéale, prônée depuis plusieurs années, aussi bien en France qu'à l'étranger, parût être la solution thérapeutique idéale ; mais ces résultats sont-ils vraiment meilleurs ?

Nous verrons que diverses techniques furent tout à tour essayées dans le service du Docteur PETIT et que de nombreuses constatations amenèrent à la conduite actuelle.

Nous étudierons successivement :

I) l'embryologie, avec les différentes théories émises sur le mode de production de ces malformations.

2) certaines constatations d'ordre général : fréquence, sexe et influence génétique.

3) la classification des différentes formes.

4) la description anatomo-clinique de chaque variété.

5) enfin, les différentes techniques appliquées et leurs résultats.

E M B R Y O L O G I E

Entre la 3ème et la 9ème semaine de la vie intra-utérine, la région caudale de l'embryon est le siège de grands remaniements.

A la 3ème semaine, le cloaque primitif reçoit l'intestin terminal et la vessie primitive dérivée de l'allantoïde et les deux canaux de WOLF qui draînent les mésonéphrons.

Cette cavité cloacale est enchassée dans le repli caudal ; elle est obturée par la membrane cloacale, union entre l'endoderme qui forme les 4/5 de son épaisseur et l'ectoderme. La dépression cloacale est bordée latéralement par les replis et éminences génitales.

Durant les 4ème, 5ème et 6ème semaines, une cloison mésodermique transversale, le septum uro-rectal, descend entre l'intestin terminal et l'allantoïde, réduisant ainsi peu à peu la communication entre les deux cavités ou "conduit cloacal".

Vers la 7ème semaine, le septum uro-rectal atteint la membrane cloacale, le conduit est oblitéré et la membrane est divisée en 2 portions, urogénitale en avant, anale en arrière qui, après desquamation de la membrane, donneront 2 orifices vers la 9ème semaine.

Les replis génitaux latéraux fusionnent chez le garçon pour former le bulbe et l'urètre pénien ; chez la fille, ils restent séparés au centre formant les petites lèvres mais se rejoignent en avant, donnant le clitoris et en arrière, constituant la fourchette vulvaire.

Chez la fille, les remaniements embryologiques font également intervenir l'évolution des canaux de MULLER. Ceux-ci s'unissent sur la ligne médiane entre l'intestin terminal et le sinus uro-génital, pour former le canal uro-vaginal. L'extrêmité caudale de ce canal rejoint la paroi postérieure du sinus uro-génital ; son tissu mésodermique proliféré formant les bulbes vaginaux, alors que l'utérus et les trompes dérivent de la partie proximale du canal uté-ro-vaginal.

Formation de l'anus : avant la désintégration de la membrane cloacale de petites éminences apparaissent de chaque côté du futur anus. Ces tubercules anaux fusionnent en arrière, s'allongent vers l'avant et en dedans pour converger sur la ligne médiane, où ils rejoignent les éminences génitales au moment de l'arrivée du septum uro-rectal : par cette triple union, se constitue le corps périnéal. La dépression centrale formée par la croissance des tubercules anaux est le proctodaeum qui apparaît ainsi creusé au centre de l'éminence anale.

Une partie de cette éminence est constituée à ce moment des fibres du sphincter externe. Dans la majorité des cas, la membrane anale a disparu au moment où ce processus évolue.

La formation de l'éminence anale et par conséquent du sphincter externe est indépendante du développement du rectum. Le siège de la membrane anale est généralement accepté comme étant au niveau de la 3ème valvule de HOUSTON, au pôle inférieur des colonnes anales ; au-dessus de cette limite, le canal anal dérive de l'intestin terminal, au-dessous, il dérive du proctodaeum.

Cette description embryologique est la théorie classique. Il devient évident qu'un arrêt de développement durant ces différentes périodes, spécialement dans les 7ème et 8ème semaines, peut conduire aux anomalies ano-rectales.

Mais en étudiant les différentes anomalies rencontrées, nous verrons que d'autres théories ont été avancées.

1) Le rétrécissement congénital du canal anal, type I de LADD et GROSS, peut résulter d'une incomplète dissolution de la membrane anale (sténose membraneuse) ou d'une fusion excessive des tubercules anaux devant le proctodaeum (sténose fibreuse).

2) L'imperforation membraneuse, type II de LADD et GROSS, résulte de la persistance de la membrane anale, un arrêt survenant à la 8ème semaine.

BILL et JOHNSON pensent que les anomalies de type II sont constituées d'un pont de tissu orienté d'avant en arrière dans la région périnéale, délimitant en général, de chaque côté, d'étroites fossettes, l'une ou les deux pouvant d'ailleurs communiquer avec le rectum, d'où les imperforations membraneuses incomplètes.

3) Les formes basses d'imperforation anale avec fistule recto-périnéale, connues chez les Anglo-Saxons sous le terme de "covered anus" et qui se rapprochent beaucoup du type II, peuvent s'expliquer ainsi : WOOD JONES (1915) DENIS BROWN (1950) et STEPHENS (1953) évoquent une fusion excessive en arrière des éminences génitales qui recouvrent le proctodaeum, le trajet fistuleux se créant secondairement. Puisque le rectum est normalement formé et entouré des faisceaux antérieurs du releveur, on peut en déduire qu'une simple plastie postérieure d'agrandissement du trajet fistuleux donnera un bon résultat fonctionnel.

Pour BILL et JOHNSON, la fusion antérieure des tubercules anaux avant l'arrière du septum uro-rectal et l'oblitération du proctodaeum par l'éminence anale, empêchent le rectum de migrer à sa place normale : il migrera alors en avant du sphincter externe. Cette théorie exclut la fistule et appuie la technique thérapeutique qui consiste à transposer l'anus à sa place normale.

4) Les agénésies ano-rectales (type III) ont fait émettre plusieurs théories :

- WOOD JONES (1904) pensait que dans de telles agénésies, seule existait la portion du rectum développée à partir de l'intestin terminal et qui s'étend de la 1ère à la 3ème valvule de HOUSTON, cette 3ème valvule correspondant au niveau de la réflexion péritonéale ; au-dessous serait alors absente "la partie périnéale du rectum" qu'il supposait venir d'une excroissance post-allontoïdienne du cloaque.

- KEITH basa sa théorie de la migration sur des études comparatives. Il considéra que la descente du septum uro-rectal pouvait être représentée comme la migration de l'ouverture de l'intestin terminal dans le cloaque, ceci par différenciation progressive du mésoderme qui entoure cet intestin. L'arrêt de cette migration à un stade précoce aboutit à la persistance d'une connexion entre l'intestin et le système génito-urinaire. Chez le garçon, cette fistule va à la

vessie ou à l'urètre ; chez la fille, l'interposition du système mullérien qui croît caudalement conduit à une communication recto-vaginale.

Cette théorie a été reprise par BILL et JOHNSON (1958)

- La constance avec laquelle les fistules recto-urétrales atteignent l'urètre prostatique suggère que dans ces formes hautes le septum uro-rectal ne descend pas du tout : c'est la théorie du "stand-still" de ROMUALDI.

- Mais il est possible que les changements complexes qui apparaissent dans la paroi du sinus uro-génital, lors de la séparation et de l'inversion des conduits du mésonéphron et du métanéphron (uretérès), conduisent constamment l'abouchement intestinal dans la partie du sinus qui sera plus tard l'urètre prostatique.

Dans les fistules vaginales les différentes hauteurs d'abouchement peuvent s'expliquer ainsi :

. si l'intestin terminal est amené en avant des bulbes vaginaux la fistule sera vestibulaire (entre la fourchette et l'hymen).

. s'il est incorporé aux bulbes vaginaux ou au tractus utéro-vaginal, il peut apparaître à n'importe quelle hauteur du vagin.

5) Les cloaques féminins.

L'agénésie ano-rectale peut parfois être associée à l'ouverture haute du tractus urinaire dans le vagin : une partie du cloaque embryonnaire persiste, dans lequel s'ouvrent les 3 voies digestives, génitale et urinaire.
Souvent d'autres anomalies génito-urinaires sévères existent :
agénésie urétrale, mégavessie, utérus bifide, cloison vaginale etc ...

6) L'atrésie rectale (Type IV)

Il est difficile d'expliquer cette anomalie rare par la théorie de KEITH. Certains ont avancé l'hypothèse d'une atrésie comme il en est trouvé ailleurs sur le tube digestif et qui peut s'expliquer par l'interruption de l'irrigation artérielle d'une partie de l'intestin (travaux de LOUW en 1959). Dans le cas qui nous préoccupe il s'agit bien sûr de l'hémorroïdale supérieure. JOHN P. PATRIDGE soutient cette hypothèse, ayant découvert par une intervention exploratrice dans l'un des 4 cas qu'il rapporte un cordon fibreux atrésié dans le tissu fibreux, allant de l'ampoule rectale dilatée au sacrum.

C L A S S I F I C A T I O N

La classification DE LADD et GROSS (1934) est toujours prise comme référence dans toutes les classifications actuelles. Nous la rappelons :

Type I : orifice anal normal avec jonction ano-rectale rétrécie pu partiellement oblitérée. Cette forme se dénomme aussi rétrécissement congénital.

Type II : Imperforation membraneuse simple.

Type III : Imperforation avec cul de sac rectal à distance du périnée

Type IV : anus et canal anal normaux mais cul de sac rectal borgne à distance du canal anal.

Cette classification est insuffisante :

- elle ne tient pas compte des abouchements ectopiques de l'anus ni des fistules avec l'arbre urinaire ou génital.
- elle ne permet pas de déductions thérapeutiques.

STIEDA auparavant (1903) avait classé les imperforations anales suivant l'existence ou non d'une fistule.

PELLERIN, dans sa thèse (1950) insista sur le caractère clinique essentiel commandant ou non une thérapeutique immédiate :
formescomplètes ou incomplètes.

La majorité des auteurs anglo-saxons mettent actuellement l'accent sur la classification entre formes hautes et basses (JOHN P. PARTRIDGE, W.B. KIESEWETTER en particulier), classification qui s'explique embryologiquement.

I) les formes hautes sont dues à une anomalie précoce du développement des viscères pelviens : arrêt ou défaut de migration.

2) les formes basses résultent de fautes plus tardives : défaut de migration au dernier stade pour les anus ectopiques, ou fusion excessive pour les rétrécissements et les imperforations membraneuses.

Cette classification prend de plus son importance pour :
I) décider de la technique chirurgicale d'abaissement ;
2) juger des résultats fonctionnels.

- Les critères de différenciation en formes hautes et basses reposent pour ces auteurs sur l'examen radiologique, suivant la technique de WANGENSTEIN et RICE, qui apporte un élément précieux malgré ses inconvénients : un repère métallique est appliqué à l'aide d'un adhésif à l'endroit présumé de l'anus, et l'enfant est maintenu, tête en bas, pendant 3 à 4 minutes. L'air déplace le méconium du bas fond intestinal et un cliché de profil est pris. Si la distance, entre le sul de sac aérien et le repère dépasse 2,5 cm. , la terminaison est jugée haute. La radio de face est inutile ; elle ne donne qu'une impression erronée de cette distance du fait de la courbure pelvienne.

STEPHENS prend comme limite, la ligne "pubo-coccygienne" joignant le bord supérieur de la symphyse pubienne à la jonction sacro-coccygienne : sur une radio de profil, centrée sur le grand trochanter, l'enfant tête en bas, la hauteur du cul de sac gazeux est jugée par rapport à cette ligne. STEPHENS déclare que dans les agénésies ano-rectales hautes, le cul de sac ne descend pas au-dessous de ce niveau.

Ces deux méthodes d'appréciation seraient bonnes si la technique radiologique de WANGENSTEIN et RICE était infaillible. Or, il peut y avoir des erreurs d'appréciation : le méconium peut être très consistant et ne pas être déplacé par les gaz dans le cul de sac distendu; ou bien il peut y avoir insuffisamment de gaz dans les premières 24 heures de la vie pour obtenir un contraste suffisant.

Parmi nos observations, nous retrouvons plusieurs cas où le cul de sac fut jugé ainsi plus haut qu'il n'était réellement.

- C'est pourquoi nous pensons que la colostomie d'attente apporte ici l'un de ses avantages : permettre ultérieurement une appréciation plus exacte du bas fond intestinal par un lavement opaque.

- Enfin, le critère anatomique de différenciation en formes hautes et basses est donné par le muscle releveur de l'anus : c'est la classification de BROWN -1951). Dans les formes hautes, le cul de sac reste au-dessus de ce plancher musculaire, ce ne pourra être qu'une confirmation opératoire.

Notre classification repose sur la description anatomique. La discrimination en formes hautes et basses se retrouvera en envisageant les modalités thérapeutiques. En effet, dans le service du Docteur PETIT, la conduite est la suivante :

En dehors des cas évidents, le critère définitif de hauteur se juge opératoirement. Sont considérées comme hautes les formes pour lesquelles la voie périnéale seule est insuffisante pour obtenir un abaissement correct.

1) Les rétrécissements anaux congénitaux et les imperforations membraneuses simples incomplètes (Type I de LADD et GROSS).
2) Les imperforations membraneuses simples (Type II de LADD et GROSS).
3) Les imperforations avec fistules périnéales ou scrotales du garçon.
4) Les imperforations avec fistules périnéales de la fille.
5) Les imperforations avec fistules vulvaires ou vaginales.
6) Les imperforations, Type IV de LADD et GROSS.
7) Les imperforations complètes hautes sans fistules.
8) Les imperforations incomplètes avec fistules recto-urétrales.
9) Les malformations complexes, cloaques.

Cette classification est semblable à celle faite par DE STAERCKE sur une étude de 125 cas colligés aux ENFANTS MALADES par le Professeur PELLERIN.

Nous envisagerons enfin, dans le cadre thérapeutique, plusieurs cas de séquelles d'imperforations anales reprises secondairement dans le service.

GENERALITES SUR LES ANOMALIES ANO-RECTALES

1) La fréquence :

Elle est diversement appréciée.

GROSS : 1 pour 1.500 naissances

SWENSON : 1 pour 5.000 naissances est plus proche de la réalité.

La majorité des auteurs pense à 1 pour 10.000.

Cependant SHAPIRO, sur 77.976 naissances dans un service hospitalier, découvrir que 1 sur 800 nouveaux-nés avait une anomalie rectale.

HARRIS et ses collaborateurs examinant systématiquement 1.716 enfants morts-nés mirent en évidence 13,8 % de rétrécissements circulaires ano-rectaux.

L'anomalie ano-rectale est une malformation assez rare, mais il est possible que de nombreuses formes mineures, sans trouble fonctionnel, passent inaperçues, ce qui justifierait les constatations des auteurs pré-cités, constatations malgré tout surprenantes.

2) Le sexe :

Tout le monde s'accorde à reconnaître l'égalité entre les sexes quant à la fréquence. Dans notre statistique de 243 cas, nous avons une nette majorité de garçons : 142 contre 101 filles.

E.D. WEINSTEN qui a fait une très importante étude statistique reconnaît la prédominance mâle. Cette prédominance se retrouve essentiellement dans les imperforations membraneuses complètes ou incomplètes (29 contre 1) et dans les imperforations hautes sans fistule (22 contre 6). Notons de plus que nos 3 cas de type IV sont des garçons.

5) L'incidence familiale :

[illegible] et [illegible], comme la majorité des auteurs, obtiennent la possibilité d'incidence familiale ou génétique. Cependant, nombreux sont ceux qui citent quelques exemples curieux :

- [illegible] : 2 jumeaux univitellins, avec une malformation semblable.
- [illegible] et Coll. : sur 50 cas, 2 soeurs ayant la même anomalie.
- [illegible] : 3 cas certains et 1 douteux dans une famille, sur 4 générations.
- [illegible] et [illegible] : 1 mère et ses 2 filles ayant le même anus ectopique périnéal.
- [illegible] dans sa statistique rapporte 3 cas familiaux.
- [illegible] et [illegible] émettent l'hypothèse d'un gène autosomique dominant ou récessif après avoir trouvé 4 enfants ayant des anomalies ano-rectales parmi une famille de 35 membres.

Voici ce que nous avons relevé dans l'étude de nos 243 cas :

- une fille ayant une I.A. avec fistule recto-vaginale haute ; le père avait eu une malformation ano-rectale mineure.
- une fille ayant un anus vulvaire ; même malformation chez la mère.
- une fille ayant un anus vulvaire ; frère ayant un rétrécissement anal congénital.
- deux cousins germains traités dans le service : l'un porteur d'un rétrécissement anal congénital, l'autre d'une imperforation anale membraneuse incomplète.
- un garçon ayant une I.A. membraneuse incomplète : malformation identique chez un cousin du père.

Ces 5 exemples font que nous retrouvons des antécédents familiaux dans 2 % des cas. S'agit-il alors d'un simple fait du hasard ?

Nous ne pouvons prendre position d'une façon formelle, mais ces quelques cas très isolés n'en sont pas moins troublants.

DESCRIPTION ANATOMO-CLINIQUE PAR CATEGORIES

I - Les imperforations membraneuses simples incomplètes et les rétrécissements anaux congénitaux (Type I de LADD et GROSS) 20 cas (8 %).

a - Nous décrivons sous le terme d'I. A. membraneuses incomplètes, les malformations dans lesquelles la fossette anale est oblitérée, soit par une membrane, soit par un bourrelet cutané, en tout cas, par une mince épaisseur de tissu ectodermique. Mais ce bouchon cutané, ou bien est contourné par un trajet fistuleux superficiel qui permet l'évacuation du méconium. Cet orifice est parfois si petit, qu'il peut être invisible : c'est le "microscopic anus" de Denis BROWN.

Cette forme se voit surtout chez le garçon et nous en avons 17 cas dont une fille seulement.

Le méconium pouvant s'évacuer, le diagnostic peut être retardé faute d'un examen complet systématique du nouveau-né à la naissance. On verra d'ailleurs que les diagnostics tardifs sont fréquents dans toutes les formes d'anomalies.

Dans nos 17 imperforations membraneuses incomplètes, 4 enfants eurent leur malformation décelée tard (15e, 22e jour, 2 mois, 3 mois), devant le tableau de selles rubannées difficiles à émettre, avec un ballonnement abdominal.

- Cliniquement :
  . Les fossettes anales sont toujours bien visibles,
  . le sphincter externe pratiquement toujours retrouvé à l'excitation,

. Dans 4 cas, la fossette est occupée en son centre par un bourrelet cutané ; dans les 16 autres cas, il s'agit d'une membrane.

. Les fistules siègent pratiquement toujours au pôle antérieur de la membrane ou de la fossette, parfois larges, souvent étroites, toujours courtes. Dans un seul cas (Obs. n° 7) existe une longue fistule allant de la membrane au 1/3 moyen de la face inférieure de la verge, sur le raphé médian par un trajet sous-cutané bombé et coloré en brun par le méconium. Dans un cas existent 3 orifices fistuleux.

- Radiologiquement :

. sur 6 radios, selon la technique de WANGENSTEN et RICE, 3 seulement dessinent le cul de sac au contact du périnée.

. chez les enfants vus tardivement, les fistulographies confirment la nature membraneuse de l'imperforation.

b - Dans le rétrécissement congénital (3 garçons), l'anus est en position normale, mais le canal est plus ou moins rétréci sur une partie de sa hauteur.

Il résulte d'une incomplète dissolution de la membrane anale, et dans nos 3 cas, il se présente comme un anneau sténosant situé à 1/2 ou 1 centimètre de la marge anale.

On comprend très bien que le diagnostic soit porté tardivement, car l'aspect anatomique et les premières selles semblent normaux.

Nos 3 cas furent reconnus :

. à 1 an devant les défécations douloureuses alors que le transit était normal dans les premiers mois,

. à 17 jours, après 2 épisodes occlusifs,

. à 10 jours, devant l'aspect filiforme des selles, (malformation anale chez un cousin).

- cliniquement :

. dans tous les cas, le diagnostic qui reconnaît la zone rétrécie, est fait au toucher rectal.

. le sphincter est normal.

- radiologiquement :

. le lavement baryté montre une dilatation recto-sigmoïdienne au-dessus d'une sténose basse.

L'un des cas fit discuter le diagnostic avec une maladie de HIRSCHPRUNG.

Ce type de malformation se retrouverait chez 9,3 % des enfants de moins d'un an, dans une série étudiée par COLEMAN. Pour HARRIS, 14 % des enfants présentent un rétrécissement ano-rectal.

Donc, l'anomalie de type I doit être souvent asymptomatique et passer inaperçue. On a supposé que les fissures, fistules, hémorroïdes de l'enfant pouvaient résulter de telles sténoses.

II - Les imperforations membraneuses simples :
(Type LADD et GROSS) 10 cas (4 %).

Ces formes résultent de la persistance de la membrane anale. Nos 10 cas sont 10 garçons.

- cliniquement :

. la fossette anale est en place,

. formée par une membrane plus ou moins épaisse et souvent irrégulière ; orifice borgne, culs de sac latéraux, vésicules bombant sous la pression du méconium ou même aspect cicatriciel allant de la racine des bourses à la fossette. Ces irrégularités témoignent d'ailleurs du passage de la forme membraneuse complète à la forme membraneuse incomplète.

Dans 4 cas seulement on retrouve un voile membraneux lisse occupant la fossette.

. Le bombement au cri est souvent retrouvé.

- radiologiquement :

. La radio de profil, tête en bas, ne montre que rarement l'image typique du cul de sac au contact de la peau périnéale et dans 3 cas, elle est même trompeuse, le situant haut à 3 cm.

En fait, il faut reconnaître que ces radios trompeuses ont été faites le jour même de la naissance, alors que les bonnes radios sont celles des enfants arrivés dans le service au-delà des 48 premières haures. Nous avions vu

qu'une certaine quantité de gaz intestinaux était nécessaire pour bien dessiner le cul de sac.

Conclusion : Si l'état du nouveau-né le permet, et si l'imperforation membraneuse n'est pas évidente cliniquement, il vaut mieux attendre le 2ème jour pour faire la radio, selon la technique de WANGENSTEEN et RICE.
. Dans un cas, où la membrane fut perforée par une sonde, l'injection de lipiodol permit de dessiner le cul de sac proche de la peau périnéale? Mais cette méthode n'est pas à conseiller, car il faut proscrire toute exploration instrumentale aveugle.

III - Les imperforations avec fistules périnéales ou scrotales du garçon : 19 cas (8 %).

Dans ces anomalies, la descente du septum uro-rectal est complète. Le cul de sac descend au-dessous de la ligne pubo-coccygienne (niveau du vervu montanum). Mais un arrêt intervient au moment de la triple fusion (tubercules anaux, éminences génitales et septum uro-rectal), c'est-à-dire, lors de la formation de l'anus ; il ne se produit qu'une double fusion entre éminences génitales et tubercules anaux ; le proctodaeum est oblitéré, le rectum ne peut migrer en arrière à sa phase normale et il va s'ouvrir en avant du sphincter externe.

C'est la théorie de BILL et JOHNSON qui considère donc cet anus périnéal comme un anus ectopique.

Le fait essentiel est que le cul de sac rectal atteint dans ces formes le plancher périnéal (muscle bulbo-caverneux) et qu'il est entouré du releveur ce qui explique :

a) d'une part que ces cas peuvent être traités par abord périnéal simple,
b) que la continence ultérieure est en général bonne,
c) que certains enfants peuvent être considérés pendant plusieurs années comme ayant un anus continent et suffisant (fistule large). C'est le cas de notre observation n° 40.

Sur nos 19 malformations, 2 ne furent pas détectées à la naissance et se manifestèrent, l'une au 2ème jour, l'autre au 4ème jour, par un syndrome occlusif.

15 nécessitèrent un traitement dans les premiers jours.

4 furent une fistule fonctionnant suffisamment pour retarder l'intervention jusqu'aux âges de 1 an, 13 mois, 16 mois, et 11 ans.

- cliniquement :

. à l'emplacement présumé de l'anus se retrouvent aussi fréquemment fossette ou bourrelet cutané.

. en avant de cet emplacement anal, le périnée est rarement aplasique (3 cas).

. la fistule est toujours antérieure : 12 fois périnéale,
4 fois scrotale,
3 fois avec double orifice

fistuleux scrotal et périnéal. Il s'agit dans les 3 cas d'un seul trajet fistuleux à deux débouchés.

. le bombement du périnée au cri est rarement retrouvé.
A ce sujet, il faut remarquer que ce signe qui témoignerait de la proximité du cul de sac rectal est critiquable : un périnée à musculature aplasique peut facilement bomber sous la pression abdominale.

. l'exploration de la fistule par une sonde permit dans 6 cas de juger le cul de sac proche en palpant son extrémité à travers les tissus périnéaux.

- Radiologiquement :

C'est la radio, après opacification du lipiodol par le trajet fistuleux, qui donne le meilleur élément d'appréciation de hauteur.

Dans 7 cas fut pratiquée la radio de profil, selon la technique de WANGENSTEN et RICE.

Il faut reconnaître que dans 5 cas où cet examen fut fait, après les 48 premières heures, les données furent similaires à celles apportées par la radio après opacification : cul de sac proche du périnée.

Dans 3 cas, le cul de sac semble haut, à plus de 2 cm. du périnée.

. une fois, cette distance fut infirmée par opacification nouvelle du cul de sac par l'intermédiaire d'un anus iliaque gauche.

. les deux autres fois, le béniqué introduit par la fistule lors de l'intervention reconnut la proximité de l'ampoule.

IV - Les imperforations avec fistules périnéales de la fille :
21 cas (8 %).

Dans ces formes, l'anus ectopique s'ouvre en avant du sphincter, entre son emplacement théorique et la fourchette vulvaire.

Comme chez le garçon, l'intestin terminal s'est abaissé normalement, mais c'est le développement anormal du coin périnéal qui entraîne l'anus en avant.

Sur nos 21 cas, 11 furent vus dans les premiers jours de la vie ; 10 furent pris en charge tardivement devant l'insuffisance ou l'incontinence de cet anus anormal. Nous avons 3 grandes filles traitées seulement à 8 ans, 9 ans et 11 ans.

- Cliniquement :

. dans tous les cas, la fossette anale est bien dessinée avec des plis radiés,

. le sphincter externe ne se retrouve pas toujours à l'excitation,

. l'aplasie du périnée antérieur est plus fréquente que chez le garçon,

. la fistule se situe entre la commissure vulvaire et la fossette anale, toujours médiane, toujours large dans les cas vus tardivement,

. l'exploration au stylet du trajet fistuleux donna une bonne impression clinique de la hauteur du cul de sac, mais ne fut pratiquée qu'au moment de l'intervention.

- Radiologiquement :

L'opacification de l'ampoule rectale fut faite par la fistule, en général, sauf dans les cas les plus récents, où la confection première d'un anus iliaque gauche permis l'opacification par le segment distal de l'anus.

Dans 4 cas seulement, le cul de sac parut haut à plus de 2 cm. du repère périnéal et parmi ces 4 cas, il y eut 2 résultats médiocres quant à la continence après le traitement.

V - Imperforations anales avec fistules rectovulvaires ou recto- vaginales.
61 cas (25 %).

C'est la malformation la plus fréquente chez la fille.

Parmi ces 61 cas, il y a :

40 anus vulvaires

21 anus vaginaux

L'anus vulvaire est situé entre la commissure vulvaire et l'hymen.

L'anus vaginal est situé au-dessus de l'hymen.

Rappelons l'embryologie :

L'anus vulvaire se produit lorsque l'intestin terminal est amené devant les bulbes vaginaux.

Si l'intestin terminal est incorporé aux bulbes vaginaux ou au tractus utéro-vaginal, il peut déboucher à n'importe quelle hauteur du vagin.

Nous insisterons ici sur l'insuffisance générale de l'examen systématique du nouveau-né puisque, sur nos 61 cas, 6 ont été reconnus dans les circonstances suivantes :

. à 1 mois 1/2, insuffisance après arrêt du lait maternel
. à 6 semaines, devant un syndrome occlusif
. au 15ème jour, découverte fortuite de la mère
. au 6ème mois, lors d'une tentative d'introduction de thermomètre
. quelques jours après la naissance devant un ballonnement abdominal.

24 enfants furent vus tardivement dans le service devant l'insuffisance de l'anus et en particulier 5 grandes filles s'étaient accomodées de leur anus, jusqu'aux âges de 9, 10, 11, 12 et 15 ans.

Mais il arrive toujours, à un moment ou à un autre, que cet anus devienne insuffisant et réclame un traitement.

- Cliniquement :

. la fossette anale est presque toujours visible.

. le sphincter se retrouve d'autant plus facilement à l'excitation, que l'enfant est plus âgé. On peut en déduire qu'il existe toujours, mais qu'il est difficile de le mettre en évidence chez le nouveau-né.

. Ce que l'on remarque, c'est la constance de l'aplasie périnéale, de gravité variable.

. Parmi les fistules vaginales, 2 seulement sont hautes sur la paroi postérieure du vagin, les autres étant juxta hyménéales.

. le cathétérisme de la fistule par un stylet donne une bonne impression clinique de la hauteur du cul de sac : on perçoit toujours la pointe du stylet dans l'ampoule à travers les tissus périnéaux.

- Radiologiquement :

. Le cul de sac paraît souvent plus haut dans ces formes que dans les imperforations avec anus périnéal.

C'est toujours en opacifiant le cul de sac par la fistule ou par l'anus de dérivation que cette hauteur fut jugée : cette hauteur varie entre 1 et 3 cm.

En fait, l'évaluation de la hauteur du cul de sac doit se faire en fonction de l'âge de l'enfant et l'on peut se rapporter ici à la règle des auteurs anglo-saxons qui considère comme haute une forme dont le cul de sac est à plus de 2 cm.5 du périné, sur une radio pratiquée dans les premiers jours de la vie.

Ce qu'il faut remarquer, c'est que l'ampoule rectale n'est pas plus haute dans les formes à fistule vaginale que dans les formes à fistule vulvaire.

Enfin, cette fistule s'implante toujours sur la face antérieure du rectum et non à son extrêmité et c'est de son obliquité que dépend le débouché vaginal ou vulvaire.

VI - Les imperforations anales

Type IV de LADD et GROSS : atrésie rectale

3 cas (1,2 %).

Ces formes, très rares, se caractérisent par :

1) Un cul de sac intestinal haut situé, au-dessus du plancher pelvien, sans fistule urinaire ;

2) Un orifice anal et un canal anal normaux, entourés d'un sphincter externe correctement développé ;

3) Un mur tissulaire d'épaisseur variable qui sépare les deux conduits et dans lequel se situe le plan du releveur.
Nous avons vu que la cause de cette malformation pouvait être rapprochée des autres atrésies du tube digestif.

On comprend très bien que ces formes soient diagnostiquées difficilement dès la naissance ; elles ne le sont en général que devant l'apparition d'un tableau occlusif. C'est le cas de nos 3 observations : 3 garçons.

Le diagnostic le plus précoce fut fait à la 36ème heure, devant des vomissements et l'absence de méconium. Les 2 autres ne furent diagnostiquées qu'au 3ème jour.

- Cliniquement :

. On retrouve toujours un anus en place normale.

. La longueur du canal anal peut être appréciée au stylet explorateur (2 à 3 cm.).

- Radiologiquement :

. Les radios sans préparation, tête en bas, faites tardivement, montrent une grosse distension colique, distension telle que le cul de sac se distingue difficilement au milieu de l'aérocolie sigmoïdienne.

. La radio, après opacification par l'anus de dérivation, donne certainement un meilleur renseignement.

Que ce soit sans ou vec opacification, une sonde opaque aux rayons est introduite dans le canal anal.

Si le cul de sac intestinal est haut, par rapport au plan de la fossette anale (3 à 4 cm.), il n'est séparé du cul de sac anal que par une épaisseur de tissu de 1 cm. environ.

VII - Les imperforations anales complètes sans fistule :

Agénésie ano-rectale.

28 cas (11,5 %).

22 garçons

6 filles.

Ce sont des anomalies sévères à tous points de vue

1) c'est dans ces formes que se retrouvent le plus d'enfant polymalformés et la mortalité y est élevée, nous le reverrons.

2) elles imposent un traitement immédiat.

3) ce sont des imperforations hautes dont le pronostic lointain est très compromis.

Ces formes s'expliquent par un arrêt précoce de la migration de l'intestin terminal associé à une agénésie périnéale.

L'anus, le canal anal et le bas rectum sont absents. Le cul de sac rectal siège au-dessus du plancher pelvien et il est amarré de court au tractus génito-urinaire. Mais dans ces formes complètes, il n'y a pas de fistule ; tout au plus existe un cordon fibreux plein.

Le sphincter externe existe, mais il est fait de fibres peu nombreuses, mal développées, suffisantes cependant pour dessiner la fossette périnéale.

Le releveur de l'anus est lui aussi, en règle, déficient.

Cette anomalie est plus fréquente chez le garçon que chez la fille, ce qui se vérifie dans notre statistique.

Le diagnostic devrait en être fait immédiatement et pourtant, sur nos 28 cas, 2 furent diagnostiqués à la 48ème heure, devant un tableau d'occlusion.

- Cliniquement :

. la fossette anale est en général bien déterminée, parfois remplacée par un bourgeon cutané.

. le sphincter externe est souvent retrouvé à l'excitation.

. Dans la moitié des cas, l'aplasie périnéale est nette.

. Le bombement périnéal au cri n'est jamais retrouvé.

- Radiologiquement :

. La radio, selon la technique de WANGEENSTEN et RICE (24 fois pratiquée), montre un cul de sac à plus de 2 cm. dans la plupart des cas, souvent à 4 ou 5 cm.

Dans 3 observations seulement on retrouve un cul de sac proche du périnée, confirmé opératoirement, ce qui va de pair dans 2 cas sur 3 avec un bon résultat fonctionnel. Ce sont bien des formes de type III (un plan musculaire séparé le cul de sac de la peau périnéale), mais la proximité de l'ampoule rectale les fait sortir du cadre anatomique décrit ci-dessus.

. La radio avec opacification du cul de sac par l'anus de dérivation est faite dans les derniers cas traités, peu avant l'abaissement. Cet examen confirme la situation haute mais variable du cul de sac (entre 3 et 5 cm aux environs de la 2ème année).

Le diagnostic d'imperforation complète ne fut affirmé qu'après constatation de l'absence de fistule à l'intervention.

Enfin, on ne trouve aucune particularité distinctive entre les formes du garçon et celles de la fille.

VIII - Les imperforations anales avec fistules recto-urétrales.
42 garçons (17,2 %).

Ce sont les formes hautes les plus fréquentes chez le garçon.

La seule différence anatomique avec les formes précédentes est l'existence de la fistule unissant le cul de sac intestinal à l'urètre prostatique. Le diagnostic de variété reposera donc sur la recherche de cette fistule.

Là également, sur nos 42 cas, on trouve 3 diagnostic tardifs.

1) A l'examen clinique :

- bourrelet cutané ou fossette sont toujours retrouvés à l'emplacement anal.
- l'aplasie périnéale est là aussi fréquente.
- dans un cas, existe une fistule scrotale associée à la fistule recto-urétrale, ce qui a fait errer le diagnostic de variété jusqu'à ce que cette dernière soit reconnue opératoirement.

2) Le diagnostic de fistule recto-urinaire peut être porté d'emblée sur la constatation d'urines méconiales (25 fois).

- 2 fois, l'émission d'urine par l'anus iliaque gauche de dérivation permit de reconnaître cette fistule.

- L'examen radiologique est essentiel pour objectiver la fistule . Pour cela, l'urétrographie comme l'opacification lipiodolée du segment distal de l'anus ont la même valeur diagnostique. Il arrive que la fistule soit injectée seulement par l'une des 2 méthodes. Souvent aussi, le produit opaque passe de l'intestin dans les voies urinaires ou inversement, sans que le trajet fistuleux très étroit soit visible.

Il arrive qu'une fistule large soit visible, imprégnée d'air, sur le cliché sans préparation.

Sur nos 42 observations, il n'est qu'un cas où la fistule ne put être prouvée avant l'intervention d'abaissement.

3) La hauteur de l'ampoule rectale :

Dans 2 cas, le bombement périnéal au cri est constaté et il est de fait que ces 2 cas se sont révélés, radiologiquement et opératoirement, avoir un cul de sac bas.

Dans 35 observations, le cul de sac est situé à plus de 2 cm. du repère périnéal sur les radios avec ou sans préparation.

Revenons à la technique de WANGEENSTEN et RICE :

elle est régulièrement pratiquée. Elle est fidèle quand elle montre un cul de sac proche (à 1 cm.), mais sujette à des réserves lorsque la bulle gazeuse est haute ; nous en avons vu les raisons. Dans ces cas, la radio avec opacification complète efficacement les données.

Sur nos 42 cas, la hauteur du cul de sac semble des plus variables (de 1 à 6 cm.), mais il faut constater que 7 cas ont un cul de sac à moins de 2 cm.

En fait, si on analyse objectivement les données radiologiques, on s'aperçoit que le cul de sac est plus ou moins bas, suivant que la paroi postérieure de ce cul de sac bombe plus ou moins, alors que le cap rectal antérieur, effilé et prolongé par la fistule, varie beaucoup moins dans sa situation.

Opératoirement, c'est de la hauteur de ce cap antérieur que viendront les difficultés de libération et d'abaissement.

IX - Les imperforations anales très hautes, complexes et cloaques.

9 cas (3,7 %).

8 filles

1 garçon.

Le cloaque se définit comme une ouverture commune à l'intestin et aux voies génito-urinaires. Nous avons vu que ce cloaque n'est qu'une partie du cloaque embryonnaire.

Cette malformation se voit chez la fille ; nous en avons 3 cas. Dans ces 3 malformations, comme il est classique, on retrouve des anomalies sévères de l'appareil génito-urinaire.

- Obs. 206 : cloaque à l'arrière fond vaginal avec absence de méat urétral et rein unique gauche.
- Obs. 207 : cloaque périnéal où débouchent le rectum, 2 vagins et 2 urètres, avec associés 2 utérus et 2 vessies.
- Obs. 208 : cloaque profond pour lequel on ne peut déterminer si la fistule intestinale était utérine ou vaginale ; de plus, bifidité vagino-utérine et fistule vésico-génitale.

Les 6 autres cas (5 filles et 1 garçon) sont des agénésies ano-rectales très étendues avec fistule recto-vésicale ou même colo-vésicale.

Dans ces formes hautes d'imperforations, il n'existe pas de rectum pelvien. On retrouve là aussi des malformations génito-urinaires et péniennes : bourrelets génitaux et ébauche de pénis chez la fille, scrotum vulviforme chez le garçon.

Dans l'observation 212, on note l'absence de vagin avec ouverture de 2 urètres, chacun dans une grande lèvre.

Nous reverrons l'importance des malformations sacrées dans ces anomalies complexes.

1) A l'examen clinique :

On retrouve aussi fréquemment que dans les autres formes la présence d'une fossette anale, mais plus rarement l'existence d'un sphincter externe.

On constate les anomalies génitales externes et le degré souvent très net de l'aplasie du périnée.

2) Recherche de la fistule uro-digestive :

- Le méconium dans les urines se constate dans les formes avec fistule recto-vésicale.

- C'est l'examen radiologique, après opacification des différentes cavités, qui analyse la complexité de ces formes : cystographie, vaginographie, lavement au lipiodol du segment distal de l'anus de dérivation.

3) La hauteur de l'ampoule rectale :

Que ce soit à la naissance par la radio sans préparation, tête en bas, ou par opacification ultérieure de l'ampoule rectale, le cul de sac est toujours très haut et cela confirme l'agénésie rectale totale.

X - Les séquelles d'imperforations anales.

30 cas (12 %).

Dans ce chapitre, nous envisageons les séquelles selon l'aspect présenté à leur prise en charge dans le service et nous en déduirons les erreurs thérapeutiques à éviter.

- 4 imperforations avec fistule recto-vulvaire :
  . toutes ont une fistule persistante,
  . 3 ont un anus rétréci par défaut de dilatation.

- 4 imperforations avec fistule périnéale chez le garçon :
  . un cul de sac découvert par abord périnéal insuffisant et mal conduit (blessure de l'urètre),
  . une ouverture trop postérieure et scléreuse,
  . une désunion cicatricielle périnéale après abaissement,
  . le dernier cas bien traité fut mis en observation pour incontinence ne se manifestant qu'en milieu familial.

- 9 imperforations complètes sans fistule (9 garçons), toutes opérées dans les premiers jours par voie périnéale simple.
  . anus ouvert souvent en mauvaise place, plus souvent en avant qu'en arrière de la fossette anale et du sphincter externe,
  . orifices scléreux rétrécis dans la majorité des cas,
  . deux périnés cicatriciels après périnéotomie blanche n'ayant pas découvert un cul de sac situé haut dans un cas, bas dans l'autre.

- 13 imperforations avec fistule recto-urétrale.
  - . 8 abaissements par périnéotomies (dont 3 transversales) ayant amené le cul de sac en mauvaise position et négligé la fistule recto-urétrale.
  - . 1 cas traité par 2 tentatives de perforation au trocard.
  - . un abaissement par voie sacrée repéré sans succès pour translater l'orifice anal trop postérieur.
  - . 2 abaissements par voie abdomino-périnéale avec persistance et même aggravation de la fistule recto-urétrale.
  - . 1 périnéotomie blanche.

De toutes ces séquelles on peut déduire les causes principales d'échec :

- l'abord périnéal simple chez le nouveau-né ne permet pas une discrimination anatomique précise et l'ouverture est souvent faite en mauvaise place.
- de plus, cette périnéotomie est délabrante surtout si elle est faite transversalement.
- on ne devrait plus voir d'exploration au trocard dans un but diagnostic et thérapeutique.
- chez le garçon, on doit toujours penser que la forme la plus fréquente est celle avec fistule recto-urétrale, fistule qui doit être traitée dans le temps de l'abaissement.
- Enfin, tout anus créé chirurgicalement doit être dilaté pendant plusieurs semaines et même plusieurs mois, si l'on veut éviter le rétrécissement.

MALFORMATIONS ASSOCIEES

Les anomalies ano-rectales sont graves ; elles le sont d'autant plus qu'elles existent chez des enfants souvent polymalformés et les autres malformations associées sont souvent plus graves pour le pronostic vital.

Nous verrons d'ailleurs, en étudiant la cause des mortalités, que 42 décès sur 56, soit 76 %, sont dus aux autres malformations.

Sur 243 anomalies ano-rectales étudiées, 125 ont une ou plusieurs autres malformations associées ; ce qui fait un pourcentage de 51 %, pourcentage qui rejoint celui de KIESEWETER établit sur 146 cas (48 %).

Ces malformations sont extrêmement variées d'une part, et se répartissent différemment suivant les types d'imperforation, d'autre part.

Trois types d'imperforation sont particulièrement touchés :

- les imperforations anales complètes : 22 cas sur 28 ;
- les imperforations anales avec fistule recto-urétrale : 29 cas sur 42 ;
- les imperforations hautes complexes : 8 cas sur 9.

Il est à remarquer que ces trois types d'imperforation représentent la majorité des formes hautes.

Deux malformations importantes attirent l'attention :

. les malformations urinaires,

. les malformations rachidiennes.

I) Les malformations urinaires sont tellement fréquentes qu'une urographie intra-veineuse s'impose chez tout enfant traité pour imperforation anale. Urétro-cystoscopie et cystographie sont souvent nécessaires.

N'importe quelle portion de l'arbre urinaire peut être touchée. Nous relevons 35 anomalies du haut appareil (dont 10 dans les imperforations avec fistule recto-urétrale) avec en particulier :

16 cas de rein unique,
7 bifidités
5 hydronéphroses.

Citons également 3 reins en fer à cheval, 2 dysembryoplasies, un rein surnuméraire, un rein multikystique.

Les malformations du bas appareil et des organes génitaux sont multiples : 41.

Nous les avons vues constantes dans les malformations complexes et cloaques. Citons en outre :

- 6 malformations vulvo-vaginales dans les imperforations avec fistule vulvaire ou vaginale.

- Chez le garçon, 6 cas de malformation péno-scrotale, 5 hypospades, 8 ectopies testiculaires.

Dans l'étude des distensions des voies urinaires supérieures, en dehors de 4 cas de sténose urétrale,
2 cas de mégavessie mégauretère
5 cas d'hydronéphrose essentielle.

Il faut éliminer les dilatations transitoires du rein gauche dues à une compression urétérale par fécalome.

2) Les malformations rachidiennes :

Nous en relevons 39 dont 34 malformations de la charnière lombo-sacrée et du sacrum, et 5 hémivertèbres.

Les anomalies ano-rectales associées aux anomalies squelettiques en tête étudiées par D.I. WILLIAMS qui a affirmé leur fréquence. B. DUHAMEL a émis l'hypothèse du syndrome de régression caudale.

Ces anomalies sacrées vont de l'aplasie partielle à l'agénésie.

Il est logique d'admettre que l'absence congénitale de vertèbres sacrées explique les troubles neurologiques d'incontinence vésicale et rectale. (SWENSON).

Or, KIESEWETER, dans sa série, relève 23,8 % d'anomalies détectées radiologiquement et conclut que le résultat fonctionnel ne semble pas en dépendre.

Il en est de même dans notre statistique : sur les 34 anomalies lombo-sacrées ; 20 enfants vivants sont jugeables sur le plan fonctionnel :

6 résultats très bons, 4 bons, 2 médiocres, 8 mauvais ; ceci, indépendamment du type d'imperforation anale (nous reverrons les critères de jugement plus loin).

On ne peut donc pas préjuger du résultat fonctionnel ultérieur sur la constatation d'une absence plus ou moins complète du sacrum.

Dans le même ordre d'idée, nous avons étudié les résultats fonctionnels des malformations ano-rectales en fonction d'une anomalie urinaire associée.

- Anomalies des voies urinaires supérieures : 12 jugeables.
  - 4 résultats très bons
  - 3 bons
  - 1 médiocre
  - 4 mauvais.
- Anomalies isolées du bas appareil urinaire et des organes génitaux : 20 jugeables.
  - 6 résultats très bons
  - 2 bons
  - 4 médiocres
  - 8 mauvais.

Là encore, on ne peut prévoir sur la constatation d'anomalies urinaires, un résultat fonctionnel moins bon.

- nous avons encore étudié les cas importants, la triple malformation : ano-rectale, urinaire et sacro-lombaire.

. nous en relevons 22 cas, dont 16 jugeables.

6 résultats très bons

2 bons

1 médiocre

7 mauvais.

Une conclusion s'impose : le résultat fonctionnel d'une anomalie ano-rectale est indépendant des malformations associées en particulier rachidiennes.

En dehors de ces 2 malformations principales, nous insisterons sur les malformations digestives et les cardiopathies.

3) Les malformations digestives.

- L'atrésie de l'oesophage vient en tête : 15 cas (11 garçons, 4 filles). 5 de ces atrésies sont des imperforations complètes.

Il faut noter que dans tous les cas où existe l'association atrésie de l'oesophage et imperforation anale, on retrouve un hydromnios à l'accouchement.

12 de ces atrésies oesophagiennes sont responsables du décès.

Certaines n'ont été reconnues que tardivement, bien que l'imperforation soit diagnostiquée à la naissance.

Aussi faut-il toujours penser systématiquement devant une anomalie ano-rectale à descendre une sonde dans l'estomac pour vérifier l'intégrité de l'oesophage.

- On trouve également : 3 atrésies duodénales,
2 malrotations.

Dans l'observation 209, malformation haute chez une fille avec fistule recto-vésicale, se trouvent associées : atrésie de l'oesophage, malrotation et sténose duodénale.

4) Les cardiopathies :

Elles sont également fréquentes : nous en avons 25, dont 7 sont responsables du décès.

Est-ce l'effet du hasard ou une circonstance à noter ?

10 de ces cardiopathies se retrouvent dans les 61 imperforations avec fistule recto-vulvaire.

Outre les cardiopathies, existent 4 anomalies aortiques.

5) Les malformations ostéo-articulaires en dehors du rachis.
nous relevons :

-10 malformations des mains et 3 syndactylies
- 5 pieds bots
- 4 luxations de hanche
- 4 palmures du membre inférieur avec genuflexum.

6) La prématurité est fréquente et aggrave évidemment le pronostic vital : 20 enfants malformés sont des prématurés. 3 décès sont dus à une prématurité sévère.

Citons encore : 6 cas de mongolisme
2 cas d'encéphalopathie

Voici une association intéressante et qui s'est retrouvée 3 fois : l'association à une imperforation anale d'une tumeur sacro-coccygienne.

- Obs. 187 : garçon, imperforation avec fistule recto-urétrale découverte et exérèse, lors de l'abaissement par voie abdomino-périnéale d'une tumeur sacro-coccygienne.
Décès par infection urinaire suite à une dilatation progressive des deux reins.

- Obs. 117 : fille, imperforation avec fistule recto-vaginale, découverte d'un tératome sacro-coccygien lors de l'abaissement par voie abdomino-périnéale à l'âge de 2 ans 1/2.
Enfant vivant ayant un résultat médiocre.

- Obs. 139 : fille, imperforation avec fistule, à la fois recto-vaginale et recto-périnéale. Abaissement par voie abdomino-périnéale rendue nécessaire par la découverte d'un tératome à prolongement abdominal. Suites rendues difficiles, par une brêche dure-mérienne. Traitement toujours en cours.

Enfin, signalons l'observation d'un enfant présentant à la naissance une volumineuse tumeur périnéale dont la biopsie a montré qu'il s'agissait d'une tumeur mésenchymateuse maligne. Décès à l'âge de 4 mois, malgré un traitement par les agents physiques.

Bien sûr, on peut voir toutes les associations possibles entre ces diverses malformations, ce qui rend compte de la complexité fréquente des modalités de traitement.

M O R T A L I T E

Toutes les statistiques, qu'elles soient françaises ou étrangères, sont grevées d'une lourde mortalité.

- revue de 125 cas, à l'Hôpital des Enfants-Malades (D. PELLERIN) par DE STAERCKE : 23,2 % de décès.
- revue de 146 cas par KIESEWETER : 19,2 % de décès.
- étude de 323 cas, par John P. PARTRIDGE : 18 % de décès.
  mais sont distinguées les formes hautes et basses :
  36 % de décès dans les formes hautes,
  5,7 % dans les formes basses.
- Pour TRUSLER et WILKINS : 27 % de décès globaux.

Seuls SANTULLI, avec 12 % de décès sur 220 cas, et SCOTT, SWENSON et FISHER, avec 12,7 % de décès sur 64 cas, font état de statistiques favorables.

Dans notre étude de 243 cas, nous relevons 56 décès, ce qui donne un pourcentage de 23 %.

Ce bilan rejoint celui fait, il y a quelques années, sur 116 cas : 26 décès, soit 22,4 %.

Cette lourde mortalité qui demeure constante s'explique en grande partie par l'importance des malformations associées. L'analyse des décès va d'ailleurs le mettre en évidence.

Les décès imputables à la malformation elle-même sont au nombre de 11, soit 4,5 % des cas, et nous allons d'abord les étudier.

Pour 6 décès, la colostomie de dérivation est directement ou indirectement responsable et nous le reverrons dans un chapitre spécial consacré aux anus de dérivation.

Les 5 autres décès s'échelonnent dans le cours du traitement de l'imperforation anale et s'expliquent ainsi :

1) Obs. 173 : Garçon, imperforation anale avec fistule recto-urétrale. Intervention à l'âge de 2 jours : création d'un anus iliaque gauche. Dans les suites immédiates, inondation pulmonaire par des vomissements répétés. Décès, malgré la désobstruction et la réanimation respiratoire. L'autopsie confirme l'infarcissement pulmonaire.

2) Obs. 182 : Garçon, imperforation anale avec fistule recto-urétrale opérée au 3ème jour : abaissement par voie abdomino-périnéale ayant nécessité la ligature de l'artère mésentérique inférieure. Décès 24 heures après. L'autopsie trouve un sphacèle total du côlon abaissé.

3) Obs. 113 : Fille, imperforation anale avec fistule recto-vaginale. A l'âge de 20 mois, abaissement par voie abdomino-périnéale après échec d'une voie périnéale simple à la naissance. Volvulus du grêle sur bride, 1 mois 1/2 après l'abaissement. L'enfant n'est malheureusement hospitalisé que 3 jours après le début de l'occlusion. Une résection intestinale est nécessaire et d'importants troubles hydro-électrolytiques entraînent le décès.

4) Obs. 163 : Garçon, imperforation anale avec fistule recto-urétrale traitée à la naissance par abaissement périnéal associé à une cystostomie par imperforation du méat urétral sur hypospade péno-scrotal. L'abaissement était limité par voie périnéale simple. Lâchage des sutures recto-cutanées avec surinfection et rétrécissement ; et malgré un anus de dérivation établi secondairement, le décès survient à l'âge de 1 mois.

5) Obs. 237 : décès par réanimation insuffisante, garçon ; imperforation anale avec fistule recto-urétrale, opéré hors du service à la naissance par abaissement périnéal simple ; échec. Reprise à l'âge d'1 an par voie combinée abdomino-périnéale. Dans les suites immédiates, convulsions, hyperthermie, décès rapide en acidose et hyponatrémie. A l'autopsie, poumons noirâtres, hémorragiques.

42 décès sont dus aux malformations associées ou à une cause extrinsèque.

On retrouve ainsi comme responsables :

- 12 atrésies de l'oesophage,
- 6 malformations urinaires graves,
- 7 cardiopathies,
- 1 tumeur maligne périnéale,
- 1 atrésie duodénale,
- 3 prématurités sévères,
- 1 syndrome hémorragique néo-natal associé à une cardiopathie,
- 1 méningo-encéphalocèle,
- 2 détresses respiratoires : un enfant non opéré au 1er jour, un autre, au 20ème jour après abaissement périnéal,
- 1 encéphalite à l'âge de 1 mois,
- 2 méningites purulentes : l'une au 3ème jour, l'autre à 1 mois,
- 1 coqueluche avec cardiopathie à 4 mois,
- 1 tétanos à 3 semaines, dans la famille,
- 1 choc transfusionnel au 2ème jour post-opératoire,
- 1 décès pour troubles de la déglutition à 3 mois,
- 1 décès pour convulsions (lettre de la mère).

3 décès sont de cause inconnue :

- 1 enfant mort à 13 mois dans sa famille, alors qu'il avait eu un abaissement par voie abdomino-périnéale à la naissance,
- 1 décès post-opératoire immédiat : l'enfant était retourné en maternité sitôt après l'ouverture du cul de sac, le jour de la naissance,
- 1 enfant mort à l'âge de 9 mois dans sa famille, alors qu'il avait eu un abaissement par voie périnéale à l'âge de 5 jours avec suites normales.

Sur 56 décès, 17 sont des imperforations complètes hautes,
17 sont des imperforations avec fistule recto-urétrale.

Ce sont ces deux variétés qui ont la plus lourde mortalité et, nous l'avons vu, ceci s'explique par le fait que c'est dans ces deux variétés qu'il y a eu le plus de malformations associées.

Enfin, soulignons que la mortalité est plus lourde chez les garçons :

39 garçons
17 filles.

ACCIDENTS ET INCIDENTS DES ANUS DE DERIVATION

Cette étude a été faite en raison de l'actuelle conduite thérapeutique devant les imperforations anales dans le service du Docteur PETIT, conduite qui est la suivante (exception faite pour les imperforations membraneuses) ; c'est un traitement en 3 temps :

1) colostomie iliaque gauche de dérivation, à la naissance

2) abaissement, entre 18 mois et 2 ans,

3) fermeture de la colostomie, lorsque le périnée est souple et l'anus bien perméable.

Les colostomies, chez le jeune enfant et en particulier chez le nouveau-né, ont mauvaise réputation et cette réputation semble se maintenir pour la majorité des auteurs, en particulier les Anglo-Saxons qui décrivent, sous le terme de "distal loop trouble", les invaginations, fécalomes, prolapsus, dérivations des urines dans le segment distal, avec calcul urinaire et rétraction du segment distal. MAYO et RICE rapportent 33,8 % d'incidents.

KIESEWETER émet l'hypothèse suivante, pour expliquer le prolapsus par l'orifice distal de la colostomie : le non fonctionnement du segment colique terminal le fait régresser de calibre, au point de pouvoir se prolaber à l'extérieur alors que le côlon proximal, hypertrophié par son fonctionnement, ne peut franchir l'orifice relativement étroit de la colostomie.

Quant au danger vital de l'anus de dérivation, il existe, mais il faut tenir compte du fait que beaucoup posent l'indication dans les formes sévères

par leurs types, les malformations associées et l'état général de l'enfant, formes. qui ne permettent pas alors un traitement radical d'emblée.

Quoiqu'il en soit, nous allons analyser les 135 colostomies pratiquées sur cette série de 243 malformations ano-rectales :

- 55 faites dans les 15 premiers jours de la vie,
- 40 faites de 15 jours à 1 an,
- 40 faites après 1 an.

La colostomie n'est pas une intervention mineure pour le nouveau-né. Aussi, des précautions minutieuses doivent être prises pour leur constitution.

Sur les 135 colostomies, 6 sont responsables du décès (4,4 %), dont 4 sur les 55 faites dans les premiers jours.

On dénombre 3 anus transverses droits,
3 anus iliaques gauches.

- 2 des anus transverses ont été pratiqués hors du service, sous anesthésie locale et les 2 enfants ont été adressés avec une fistule du grêle. L'un des opérateurs signalait dans son compte-rendu que la création de l'anus avait été laborieuse, du fait de la poussée des anses intestinales. Ceci montre la nécessité de l'anesthésie générale pour éviter de tels accidents.

- 1 des rares anus transverses pratiqués dans le service, le fut chez un polyformé à forme haute d'imperforation. Il se compliqua de fistule latérale et de péritonite généralisée.

- La 4ème colostomie mortelle chez le nouveau-né ne fut responsable qu'indirectement ; l'anus se rétrécit peu à peu, fut la cause d'un abcès, puis d'une péritonite occlusive. L'intervention amena à une vidange du grêle responsable d'une fistule, cause du décès.

- Un anus iliaque gauche, fait à l'âge de 1 mois 1/2, chez un garçon en très mauvais état général, aboutit à une péritonite mortelle par lâchage des sutures.

- Enfin, un anus iliaque gauche chez un garçon de 4 ans, doit être tenu pour responsable du décès au 6ème jour, par péritonite, bien que l'on n'ait pu confirmer par l'autopsie le point de départ au niveau de la colostomie.

Il faut reconnaître également que 27 colostomies amenèrent des incidents plus ou moins sérieux :

- 12 se compliquèrent de prolapsus.
- 3 s'invaginèrent.
- 4 éviscérations se produisirent par la brêche pariétale dans les heures qui suivirent la création de l'anus, éviscérations vite traitées et sans conséquence fâcheuse. Mais c'est dire le soin avec lequel doit être fait l'amarrage péritonéal et le pansement gras, bien occlusif, au pourtour de l'anus.
- 2 se fistulèrent superficiellement avec abcès pariétal.
- 1 sphacèle partiel fut causé par la tension trop forte du pont postérieur. Ceci est favorisé par la confection de l'anus, le plus haut possible sur l'anse sigmoïde, près du côlon accolé, technique indispensable pour pouvoir bénéficier du maximum de tissu, au cas où un abaissement par voie abdominale serait nécessaire.

- 3 dérivations furent faites sur sigmoïde volvulé, et ceci, sans conséquence fâcheuse. On comprend qu'une longue anse sigmoïde dilatée se présente à l'orifice pariétal avec une rotation de 180° invisible, étant donné l'étroitesse de la voie d'accès. On s'aperçoit du fait, à l'ouverture de l'anus, lorsque les matières sortent par le bout supposé distal. Confirmation est donnée ultérieurement par le lavement opaque. Ces 3 incidents n'apportèrent aucun trouble au transit.

- Enfin, voici une complication très particulière (Obs. 224) : un garçon, opéré hors du service à la naissance, par voie périnéale simple, d'une imperforation complète, est vu à l'âge de 13 mois, son anus s'étant complètement rétréci.

Une colostomie transverse droite est alors pratiquée, mais, dans les suites immédiates, se constitue une thrombophlébite porte avec hypertension portale, syndrome qui ne régressa que lentement et ne permit la cure définitive de la malformation qu'à l'âge de 8 ans.

Au total, on dénombre donc 4,4 % de décès et 20 % de complications plus ou moins sérieuses.

De ces accidents et incidents se déduisent les précautions à prendre, pour la constitution des anus de dérivation :

- intervention faite sous anesthésie générale,
- anus iliaque gauche fait le plus haut possible sur le sigmoïde à condition que l'extériorisation se fasse sans tension.
- suspension par petit drain de caoutchouc,
- suture minutieuse du péritoine au côlon, par une couronne de 10 à 12 points, ne prenant que la séreuse colique.
- pansement gras colmatant la périphérie de la colostomie et laissé en place au moins 8 jours.
- l'ouverture de l'anus n'a pas de particularité : ouverture punctiforme pour les gaz, au bout de 48 heures, et ouverture secondaire plus large.
- si la distension colique est telle qu'une vidange est nécessaire pour permettre l'extériorisation, il faut choisir l'endroit de la ponction de façon à ce que, refermé par une bourse, il se retrouve hors de l'abdomen.

Nous allons voir, dans le traitement, les avantages qu'apporte la colostomie d'attente.

ANALYSE DES TRAITEMENTS ET DE LEURS RESULTATS

Cette étude est faite en reprenant les différents types d'imperforation. Une synthèse statistique comparative concluera ce chapitre.

Nous n'avons retenu que les cas pouvant être jugés sur le plan fonctionnel, excluant ainsi les décès, les enfants perdus de vue et les derniers cas traités trop jeunes.

Sur le plan fonctionnel, les critères sont les suivants :

- très bon : résultat identique à un anus normal
- bon : si parfois l'enfant se souille accidentellement en cas de diarrhée, ou s'il garde une légère constipation.
- médiocre : s'il y a des souillures fréquentes, une mauvaise évacuation rectale nécessitant des lavements et suppositoires fréquents pour maintenir un fonctionnement acceptable.
- mauvais : en cas d'incontinence totale, de constipation sévère.

A - Techniques employées :

1 - Les dilatations :

Dans quelques cas exceptionnels, elles suffisent comme traitement. Après tout abaissement ou plastie périnéale, elles sont systématiquement pratiquées après la cicatrisation obtenue entre le 10ème et le 20ème jour et poursuivies très longtemps (6 mois à 1 an). Ces dilatations ne doivent pas être traumatisantes, au risque d'entraîner une réaction de sclérose.

Elles sont faites aux bougies de HEGGAR dont le calibre augmente très progressivement. Il n'est pas nécessaire chez un enfant de 2 à 3 ans de dépasser les calibres 14-15.

Les parents peuvent très bien assurer les séances journalières de dilatations.

2 - Le traitement des bouchons membraneux :

- soit exérèse en pastille avec suture recto-cutanée en couronne
- soit incision en croix découpant 4 lambeaux cutanés triangulaires anastomosés à 4 lambeaux muqueux découpés en croix décalés de 45° par rapport à l'incision cutanée, sur le cul de sac membraneux. Ainsi est réalisée une suture imbriquée en zig zag, qui aura moins tendance à se rétrécir qu'une suture circulaire.

3 - Transposition de la fistule recto-périnéale ou vulvaire :

- après incision circonscrivant l'orifice, dissection du trajet fistuleux et du cul de sac rectal sus-jacent en particulier en avant où la dissection est difficile mais nécessaire pour détacher le cap rectal antérieur.
- résection d'une pastille de peau au niveau de la fossette anale
- tunnellisation par dissociation musculaire à la pince mousse du trajet permettant d'attirer la fistule et le rectum sus-jacent en place normale.

Cette méthode a des inconvénients :

- voie d'abord étroite
- conservation d'un trajet fistuleux anormal, ce qui n'est pas satisfaisant en théorie sur le plan fonctionneL

Et cependant, cette méthode, actuellement abandonnée, fut de nombreuses fois employée avec, nous le verrons, un fort pourcentage de bons résultats.

4 - Abaissement du cul de sac au périné à l'aide d'un bénigué introduit par la fistule :

- Il suffit d'exciser une pastille de peau au niveau de la fossette et d'ouvrir ensuite le cul de sac maintenu abaissé par la pression du cathéter.

- Secondairement est pratiquée la résection de la fistule. Le même principe d'abaissement peut être fait, le cathéter étant introduit par l'anus iliaque gauche de dérivation.

Ces méthodes ont été également très employées avec plusieurs bons résultats, mais de nombreux inconvénients l'ont fait abandonné :

. pas de libération du cul de sac et du cap rectal antérieur.
. sutures recto-cutanées souvent sous tension.
. récidives fréquentes de la fistule avec cures itératives.

5 - L'abaissement du cul de sac par voie périnéale simple :

C'est la méthode actuellement toujours employée dans les formes basses d'imperforation avec les principes suivants :

- Il s'agit d'une périnéotomie large médiane
- Les muscles du périné antérieur sont sectionnés strictement sur le raphé médian, de même, le bord antérieur du sphincter s'il existe.
- La fistule périnéale ou vulvaire est disséquée puis la dissection se poursuit sur le rectum. Il est difficile de pénétrer dans la gaine rectale à cause du hamac formé par les lames S.R.G. pubiennes.
- En avant, pour bien libérer le cap antérieur, cette dissection doit remonter jusqu'au cul de sac de Douglas.
- En arrière, il n'est pas nécessaire de pousser loin la dissection ; il faut rester au contact de l'ampoule.
- Latéralement, il est préférable de respecter les attaches du releveur ce muscle étant essentiel pour la continence. Si la descente du rectum est jugée insuffisante, les attaches latérales du muscle pourront être entamées au ras de la paroi rectale.
- Tout le trajet fistuleux est resséqué et c'est la paroi du cul de sac rectal qui est suturée à la peau selon le principe des croix décalées que nous avons vu : suture aux points séparés de fil non résorbable.
- La réfection du périnée antérieur est primordiale, de façon à créer un bon coin périnéal : 2 à 3 plans de suture au catgut, solidarisant en avant du rectum et de la profondeur à la superficie :

  releveur de l'anus,
  muscles périnéaux superficiels
  sphincter.

- Drainage aspiratif de REDON dans le décollement pré ou latéro-rectal.
- Suture de la peau périnéale en avant de l'anus aux points séparés affrontants.

En cas de fistule recto-vulvaire ou vaginale, la paroi vaginale est laissée ouverte.

Chez le garçon, dans les formes avec fistule recto-urétrale, le point le plus délicat est la dissection du cap rectal antérieur avec isolement de la fistule qui doit être sectionnée entre 2 ligatures. Le danger est la blessure de l'urètre. C'est pourquoi, dans cette forme comme dans les autres d'ailleurs, une sonde urétrale est indispensable. Elle sera en outre laissée en place jusqu'à cicatrisation du périné.

En incisant la paroi antérieure du rectum jusqu'à la fistule, celle-ci devient bien visible et isolable.

Dans tous les cas où un doute existe sur les possibilités d'abaissement par abord périnéal simple, l'enfant est préparé de façon à pouvoir pratiquer un abord abdominal.

6 - L'abaissement par voie abdomino-périnéale :

Cette intervention est bien codifiée actuellement.

Elle s'impose dans toutes les formes hautes d'imperforation. Nous en rappelons les traits essentiels.

- La libération du rectum se fait en arrière et latéralement jusqu'au fond du cul de sac, le plan de dissection étant en arrière de l'artère hémorroïdale supérieure.

- En avant, c'est le temps difficile de libération des attaches avec le tractus génito-urinaire, attaches toujours serrées même lorsqu'il n'existe pas de fistule. En cas de fistule recto-urétrale, il est préférable de sectionner la fistule au ras de l'intestin.

Cette dissection doit se faire au plus près de la paroi rectale, pour éviter de léser les plexus nerveux hypogastriques.

- L'abord périnéal est simple : excision cutanée en pastille, de la fossette anale et tunnellisation par dissociation musculaire à la pince mousse.

- Lors de l'abaissement, si la tension sur le pédicule hémorroïdaire supérieur est trop importante, des ligatures vasculaires sont nécessaires. Il faut bien surveiller l'aspect de l'intestin après de telles ligatures, en particulier si la section de la mésentérique inférieure devient indispensable, on peut étudier le retentissement de son interruption à l'aide d'un clamp vasculaire.

- Le rectum peut être suturé à la peau périnéale ou bien laissé "en bout pendant" à travers l'anus, ce boudin étant resséqué 15 jours après au ras de l'anus.

B - RESULTATS -

1 - Les rétrécissements congénitaux :

2 cas furent traités par dilatations simples pendant une durée de 1 an.

Un très bon résultat, l'autre médiocre, car persistent constipation et distension recto-colique, à tel point que le diagnostic de maladie de HIRSCH-PRUNG fut évoqué. Cet enfant fut malheureusement perdu de vue.

Le 3ème cas nécessita des incisions radiées sur tout le pourtour de la bride cicatricielle congénitale, suivies de dilatations pendant 3 mois : très bon résultat.

2 - Les imperforations membraneuses incomplètes :

Toutes furent traitées par action limitée au bouchon membraneux que ce soit incision, excision suivie de sutures recto-cutanées ou plastie en croix imbriquées.

Toutes les interventions furent suivies de dilatations dont la durée varie entre 2 mois et 1 an.

8 résultats très bons,

1 résultat jugé seulement bon en raison d'une légère constipation persistante. Ce cas avait été traité tard, au 8ème mois, avec colostomie préalable.

5 enfants non revus malgré convocation avaient un bon résultat dans les suites opératoires immédiates.

Il faut noter dans un cas (Obs. 15) la création par erreur d'indication thérapeutique d'un anus sacré. Ceci n'a pas nui au résultat fonctionnel qui est très bon après réintervention pour plastie de la membrane anale à 1 an. Seul, le résultat cosmétique est moins parfait.

2 enfants ayant eu une colostomie préalable sont encore en cours de traitement.

3 - Les imperforations membraneuses simples :

Là également ne fut pratiqué qu'un acte chirurgical limité à la membrane, suivi de dilatations.

5 très bons résultats,
1 résultat bon, avec légère constipation et sclérose cicatricielle,
1 résultat mauvais (exstrophie vésicale associée).

4 - Les imperforations avec fistule périnéo-scrotale :

10 sont jugeables sur le plan fonctionnel car, outre les décès, 3 sont perdues de vue et 3 sont encore en traitement.

- Dans un cas où la fistule siègeait 1 cm 1/2 en avant de la fossette avec cul de sac au périnée, on effondra simplement à la pince la membrane obturant la fistule à l'âge de 2 jours, acte suivi de dilatation.

Résultat médiocre à l'âge de 2 ans 1/2 : orifice scléreux, constipation, dilatation recto-colique.

- 3 transpositions de fistule : 3 très bons résultats, dont 2 faits sous couvert d'une colostomie, car vus à 7 mois et 1 an.

- 3 abaissements du cul de sac à l'aide d'un béniqué, suivis d'une fermeture secondaire de la fistule.

3 très bons résultats, bien que l'un ait nécessité 3 interventions successives sur le périnée, pour assurer la cure de la fistule.

Nous reverrons d'ailleurs en étudiant les complications post-opératoires les échecs fréquents des cures secondaires de fistules périnéales ou vulvo-vaginales.

- 4 abaissements du cul de sac au périnée avec résection immédiate du trajet fistuleux : 2 résultats très bons, 2 enfants non revus avaient un excellent résultat immédiat.

- Enfin, citons un cas dont l'abaissement du cul de sac fut facilité par un béniqué introduit par l'anus iliaque gauche antérieurement crée : très bon résultat.

5 interventions faites dans les 15 premiers jours de la naissance le furent sans colostomie préalable ; les autres faites chez le nourrisson âgé nécessitèrent un anus de dérivation pour préserver la cicatrice périnéale.

L'échec d'une fermeture de fistule a obligé à une colostomie avant la 3ème et dernière tentative de fermeture.

5 - Les imperforations avec fistule périnéale de la fille :

18 cas jugeables :

- 11 transpositions de fistule

. 6 résultats très bons,

. 2 résultats bons : l'un se souille parfois en cas de selles liquides ; une bride cutanée ano-vulvaire avait nécessité une plastie secondaire à l'âge de 6 ans.

L'autre avait un résultat médiocre ; malgré un retard psychique net fut tentée une plastie sphinctérienne à l'aide du muscle droit interne, ce qui améliora considérablement la fonction anale.

. 3 résultats médiocres avec mauvaise évacuation et distension colique.

- 2 abaissements du cul de sac avec cure immédiate de la fistule :

. 1 très bon résultat,

. l'autre perdu de vue avait un résultat immédiat excellent.

- 3 abaissements à l'aide d'un béniqué avec cure secondaire de la fistule : 3 très bons résultats.

Mais là encore, 2 fois, la récidives de la fistule obligea à une réintervention sous couvert de colostomie, sans préjudice pour le résultat ultérieur.

- 3 cas n'ont pas été opérés car, ayant une fistule à la fois continente et suffisante jusqu'à maintenant. Filles âgées de 3, 4 et 6 ans.

6 - Les imperforations avec fistule vulvo-vaginale :

44 cas jugeables :

- 11 transpositions de fistule,
  . 5 très bons résultats;
  . 3 résultats bons (souillures accidentelles en cas de diarrhée).
  Un cas de fistule vaginale avec cul de sac haut situé ;
  Un cas de fistule vulvaire transposée à 9 mois, après échec d'une ouverture large de la fistule dans les premiers jours.
  Un cas de fistule vulvaire transposée à 2 ans 1/2 sur un périné très aplasique.
  . 3 mauvais résultats.
  l'une fut, en fait, un simple débridement fistuleux et fut perdue de vue, traitée ailleurs pour cardiopathie congénitale,
  l'une opérée à 11 ans, eut une désunion partielle des sutures et garde toujours la même incontinence (nouvelles par lettre de la malade âgée de 25 ans).
  La troisème opérée à 6 ans 1/2, garde à 21 ans une continence imparfaite et des difficultés d'exonération. Lors de l'intervention, les deux lames sacro-recto-génito-pubiennes avaient été sectionnées pour permettre l'abaissement.

- 17 abaissements du cul de sac au périné, par l'intermédiaire d'un béniqué introduit par la fistule avec cure secondaire de cette fistule :

  . 10 résultats très bons
  . 5 bons
  . 1 médiocre avec aplasie totale du périnée antérieur
  . 1 mauvais, sans raison évidente : une plastie ultérieure est envisagée.

Cette technique souvent utilisée jusqu'en 1958, fut abandonnée en raison de la difficulté de cure secondaire de la fistule et aussi, après deux erreurs techniques : 2 fois, fut amenée par le béniqué au périnée la paroi

vaginale postérieure, obligeant secondairement à une libération complète par voie abdomino-périnéale.

- Un abaissement à l'aide d'un béniqué, introduit par la colostomie iliaque gauche, donna un résultat médiocre : il s'agissait d'une fistule vaginale avec cul de sac haut, à 4 cm. (Obs. 110).

- Un cas fut traité par périnéotomie sagittale, mais avec une cure secondaire de la fistule : résultat médiocre en 1950, avec périnée scléreux, bon actuellement.

Il est un fait souvent rencontré : l'amélioration progressive avec l'âge.

- 6 abaissements par périnéotomie avec cure immédiate de la fistule : 6 résultats très bons.

C'est cette méthode qui est actuellement utilisée depuis 1962. Tous furent faits sous colostomie préventive, ce qui permit de bonnes cicatrisations périnéales.

- 2 abaissements par voie abdomino-périnéale, après échec d'un premier temps périnéal (les 2 cas où fut abaissée la paroi vaginale)

. l'un eut un bon résultat (Obs. 115)

. l'autre subit ensuite 5 interventions successives sur le périnée, ce qui explique le mauvais résultat à la fois anatomique et fonctionnel (Obs. 102).

- 5 abaissements par voie abdomino-périnéale d'emblée. 3 formes avec fistules recto-vaginale haute,

1 forme avec fistule vulvaire venant d'un cul de sac haut situé à 4 cm.,
1 forme où la découverte d'une tumeur sacro-coccygienne imposa l'abord abdominal.

. 1 très bon résultat alors que se trouve associée une hypoplasie sacrée.

. 1 bon résultat, malgré une réintervention pour rétrécissement secondaire.

. 2 résultats médiocres :
l'un par rétrécissement et prolapsus muqueux
l'autre par insuffisance sphinctérienne (cas de la tumeur sacro-coccygienne).

. 1 mauvais résultat qui a abouti à un anus iliaque définitif.

L'abaissement avait nécessité la ligature de la mésentérique inférieure. La mauvaise vascularisation rectale secondaire nécessita l'abaissement de l'angle colique gauche dans un périnée aplasique.

A l'âge de 8 ans fut décidé un anus iliaque définitif (Obs. 82).

- Signalons un cas non traité (Obs. 123) en raison de multiples malformations (luxation de hanches, division palatine, communication inter-auriculaire et microcéphalie). L'enfant revue à l'âge de 3 ans est continente !.

7 - Les imperforations anales complètes sans fistule :

7 seulement peuvent être jugées sur le plan fonctionnel, étant donné le fort pourcentage de décès.

- 2 abaissements par voie périnéale simple.

. 1 résultat très bon, opéré à l'âge de 3 jours : forme basse avec cul de sac au contact du plancher musculaire périnéal.

. 1 résultat mauvais : périnéotomie sagittale large, sous couvert d'un anus iliaque à 2 ans 1/2. Il s'agit d'un polymalformé porteur d'une maladie de CROUZON et également incontinent sur le plan urinaire (Obs. 159).

- 1 abaissement abdomino-périnéal à 3 ans 1/2, après échec d'une voie périnéale simple à la naissance (rétrécissement secondaire).

résultat paradoxalement très bon, malgré de multiples complications et réinterventions (plaie de l'urètre, cystostomie transitoire, résection de prolapsus rectale, résection d'anneau cicatriciel).

Il s'agit d'une forme à cul de sac bas (1 cm. du périnée),et l'on se rend compte que c'est finalement cette hauteur du cul de sac qui est, de tous les éléments de pronostic ultérieur, le plus important.

- Enfin, citons l'un des rares cas où, à l'abord périnéal à la naissance, était associée une colostomie iliaque pour introduction d'un béniqué facilitant la pulsion et la reconnaissance du cul de sac (Obs. 148).

Résultat médiocre, malgré une intervention satisfaisante et des suites idéales. Mais cet enfant fut d'une part,plusieurs fois hospitalisé pour bec de lièvre et division palatine, d'autre part, élevé en nourrice. Il ne bénéficia pas

d'un climat favorable à sa rééducation sphinctérienne.

Cette importance du milieu éducatif se fit sentir dans plusieurs cas.

8 - Les imperforations de type IV :

2 cas jugeables.

Anus iliaque gauche dans les premiers jours.

- Obs. 31 : à 11 mois, tentative d'ouverture du cul de sac au fond du canal anal, à l'aide d'un béniqué introduit par l'anus. Les sutures étant impossibles en profondeur, un drain tuteur est laissé en place pour la cicatrisation.

Le contrôle par lavement baryté, 1 an 1/2 après, découvre l'erreur faite : c'est l'anse sigmoïde qui a été suturée au canal anal.

Cette technique d'abaissement, à l'aide d'un béniqué, comporte donc des risques puisqu'elle se fait d'une façon aveugle.

De ce fait, un nouvel abaissement est pratiqué à 2 ans 1/2, par voie abdomino-périnéale. Bon résultat.

- Obs. 32 : abaissement du rectum par voie abdomino-périnéale et intubation trans-anale à l'âge de 15 mois, suivi secondairement de résection du côlon extériorisé. Bon résultat, bien que l'enfant à 5 ans n'ait pas la sensation de besoin, il va à la selle régulièrement chaque jour et ne se souille pas.

Il fait reconnaître que la technique à employer pour les formes de type IV est délicate. Il semble que la meilleure méthode à préconiser soit le retournement vers le périnée du canal anal, après libération du cul de sac par voie abdominale, afin de permettre les sutures recto-anales.

9 - Les imperforations avec fistule recto-urétrale.

Comme dans les imperforations complètes, le taux important de mortalité réduit fortement le nombre de cas jugeables : 14.

- 6 abaissements par voie périnéale simple :

. 1 très bon résultat fait selon la technique actuelle.

. 2 bons résultats.

l'un traité par simple dissociation musculaire pour la découverte du cul de sac à la naissance et une secondaire de la fistule par voie périnéale à 2 ans 1/2.

l'autre abaissé à 2 ans 1/2, un béniqué poussé par l'anus permettant une dissection minime.

. 2 résultats médiocres, tous deux abaissés à la naissance, dont l'un fut repris à 3 ans pour réfection de l'urètre postérieur.

. 1 résultat mauvais traité également à la naissance, où la fistule ne fut pas vue, compliqué de lâchage de sutures et nouvel échec d'une tentative de fermeture de la fistule par voie périnéale à 9 ans 1/2.

Ce fut sur de telles interventions que fut condamnée la voie basse et prônée la voie abdomino-périnéale, dans la thèse de PELLERIN.

- 6 abaissements par voie abdomino-périnéale, tous faits aux environ de 18 mois, après anus iliaque gauche à la naissance.

. 1 résultat bon

. 3 médiocres

. 2 mauvais.

L'un fut nettement amélioré par une plastie sphinctérienne par le droit interne.

- Enfin, 2 abaissements par voie abdomino-périnéale, après échec d'un premier temps périnéal fait à la naissance, aidé par un béniqué introduit par colostomie : 2 mauvais résultats.

Au total, le résultat global de ces formes est des plus décevant . Il est vrai que les lâchages de sutures, rétrécissements, suppurations et fistules persistantes y furent fréquents.

Nous retrouvons dans cette série le 3ème cas avec tératome sacro-coccygien : l'enfant est décédé de complications urinaires.

10 - Les imperforations hautes et malformations complexes :

Sur les 9 cas, 5 enfants sont encore vivants.

- Devant la complexité des malformations, 2 enfants se retrouvent avec un anus iliaque gauche définitif.

- 1 seul cas fut traité par voie périnéale simple (Obs. 207) ; fille ayant un cloaque périnéal où débouchent 2 vagins, 2 urètres et une fistule recto-vaginale.

A 16 mois, après anus iliaque gauche, le cul de sac est abaissé en bonne place à l'aide d'un béniqué introduit par la fistule. Celle-ci est fermée secondairement, 1 an après.

Le résultat semble bon à la sortie, à l'âge de 3 ans 1/2, l'enfant sentant le besoin, mais se souillant encore un peu.

Il s'agit d'une forme complexe, par les malformations génitales associées, mais peu graves quant à l'imperforation, car forme basse.

- 2 cas traités par double voie abdomino-périnéale ont, l'un, un résultat très bon sur le plan fonctionnel, ce qui contraste, d'une part, avec l'existence d'une malformation sacrée, d'autre part, avec un résultat anatomique médiocre : périnée aplasique, avec prolapsus rectal léger, récidivé après résection. Il s'agit, là également, d'un cloaque avec cul de sac intestinal assez bas.

l'autre, un résultat mauvais : il s'agit d'une forme très haute avec fistule recto-vésicale.

De ces exemples, commence à se dégager une notion primordiale quant à l'avenir fonctionnel : la hauteur du cul de sac intestinal.

11 - Les séquelles d'imperforation anale :

a - Imperforations avec fistule périnéo-scrotale ou vulvaire.

Toutes avaient été traitées ailleurs par voie périnéale simple

- 2 furent mises en observation et non réopérées pour les raisons suivantes :

. une forme avec fistule recto-périnéale, chez un garçon, avait un résultat fonctionnel paradoxalement bon, après abaissement du cul de sac près du coccyx, 2 cm. en arrière de la fossette.

. un autre garçon, avec fistule recto-périnéale, traité à la naissance, avait une incontinence qui n'apparaissait qu'en milieu familial.

- Tous les autres furent repris par voie périnéale simple, soit pour fistule persistante, soit pour rétrécissement de l'anus créé.

3 très bons résultats,
l'un préjugé mauvais, avant fermeture de la colostomie ;
périnée aplasique et scléreux d'une forme avec fistule recto-vaginale haute.
1 enfant est encore en cours de traitement.

b - Les imperforations complètes :

Toutes avaient eu un abord périnéal simple dans les premiers jours : 2 explorations blanches, sans découverte du cul de sac les autres, abaissées en mauvaise place avec rétrécissement secondaire.

- 3 ont été repris par voie périnéale.
  . 1 bon résultat, malgré 2 reprises pour fistule périnéale secondaire,
  . 1 résultat médiocre chez un mongolien,
  . 1 résultat mauvais, malgré un résultat anatomique parfait chez un enfant ayant un très gros retard psychique.

- 2 voies abdomino-périnéales.
  tous deux ont un mauvais résultat. Il s'agit de formes hautes, avec aplasie totale de la musculature périnéale. L'un fut cependant amélioré par une plastie anale, à l'aide du muscle droit interne (nous le reverrons).

- 2 sont encore en cours de traitement : pour l'un, le retard thérapeutique est dû à une hypertension portale, secondaire à une thrombophlébite porte : nous l'avons déjà évoqué dans le chapitre traitant des complications des colostomies.

c - Les imperforations avec fistule recto-urétrale.

L'un eut un abaissement par voie combinée, à la naissance, les autres eurent une périnéotomie simple.

On retrouve, là encore, des anus ouverts en mauvaise place, rétrécis, dans un périnée scléreux et

. dans 6 cas, la persistance de la fistule recto-urétrale

. dans 2 cas, un urètre postérieur irrégulier et sténosé

. dans 1 cas, une fistule urétrale borgne.

6 enfants seulement restent jugeables sur le plan fonctionnel, après réintervention.

- 4 reprises par voie périnéale simple.

. 2 très bons résultats, tous deux ayant eu un anus ouvert trop en arrière et une fistule non traitée.
Il faut noter que l'un d'eux avait une vessie neurogénique avec incontinence urinaire.

. un résultat bon, malgré un périnée médiocre aplasique,

. un mauvais résultat qui eut une désunion périnéale post-opératoire et chez qui fut tentée une greffe épidermique montée sur tube.

- 1 reprise par voie abdomino-périnéale, ayant nécessité une ligature de l'artère mésentérique inférieure et extériorisation rectale, puis 1 an après, un abaissement de la paroi rectale antérieure pour cure d'une fistule urétro-rectale persistante, enfin, la résection d'un tissu scléreux rétro-anal, à l'âge de 5 ans.

Cet enfant, revu à 18 ans, a un très bon résultat, expliqué par une très bonne musculature périnéale.

- Enfin, un cas nécessita un anus iliaque définitif, l'abaissement étant impossible, à travers un périnée étroit et complètement sclérosé.

- En reprenant ces séquelles le Dr. PETIT constata que le périnée se disséquait de façon plus aisée et avec plus de rigueur anatomique chez ces grands enfants que chez le nouveau-né ; ceci contribua à adopter la conduite thérapeutique actuelle en 3 temps.

BILAN GENERAL

Sur les 243 malformations ano-rectales étudiées, nous avons :

56 décès

24 enfants perdus de vus

25 enfants en cours de traitement ou traités trop récemment pour être jugés.

C'est donc sur 138 cas que nous pouvons établir une statistique des résultats fonctionnels.

I) Globalement :

Résultats très bons : 71, soit 51,4 %
Résultats bons : 28, soit 20,3 %
Résultats médiocres : 16, soit 11,6 %
Résultats mauvais : 23, soit 16,7 %

KIESEWETER, dans sa statistique portant sur 146 cas, dont 86 valables pour juger du résultat fonctionnel, distingue 3 catégories avec :

55,7 % de bons
14 % de satisfaisants
30,3 % de mauvais.

Les chiffres sont donc très voisins, si dans la nôtre, nous additionnons les résultats médiocres et mauvais.

2) En fait, ces pourcentages globaux ont peu de valeur, car ils associent les formes mineures et les formes graves et le pronostic est bien différent quand on envisage les formes basses ou mineures et les formes hautes ou sévères.

- formes mineures : rétrécissements, imperforations membraneuses, imperforations avec fistules recto-périnéales, vulvaires :
  95, avec comme résultats : 67 % de très bons,
  18 % de bons,
  8,5 % de médiocres,
  6,5 % de mauvais.

Sur 150 formes basses, John PARTRIDGE trouve 85 % de bons résultats, ce qui est analogue à notre statistique en y additionnant les bons et les très bons résultats.

Pour KIESEWETER, sur 43 formes basses : 72 % de bons
11,3 % de satisfaisants
16,7 % de mauvais.

- formes hautes : type IV, la plupart des imperforations complètes, certaines formes avec fistule recto-vaginale haute, les formes avec fistule recto-urétrale et une partie des malformations complexes :

  43, avec comme résultats : 16,3 % de très bons
  25,5 % de bons
  13,6 % de médiocres
  39,6 % de mauvais.

En comparaison, KIESEWETER, sur 39 cas :
38,5 % de bons
15,4 % de satisfaisants
45,1 % de mauvais

John PARTRIDGE, sur 63 cas :
33 % de bons
42 % de moyens
25 % de mauvais.

SWENSON et GROSS rapportent 57 % de mauvais résultats, dans un groupe d'enfants, à forme haute.

En tenant compte des variations individuelles d'appréciation de tels résultats, on ne peut que remarquer la concordance de toutes les statistiques et ceci, quel que soit le mode de traitement employé.

3) Nous terminerons d'ailleurs ce chapitre bilan en étudiant les résultats en fonction des techniques chirurgicales.

Nous ne donnons que le pourcentage de bons et très bons résultats :

1 - Plastie anale des formes membraneuses (17) - 88 %
2 - Transposition de fistules (25) - 76 %
3 - Formes basses avec fistules abaissées à l'aide d'un béniqué avec cure secondaire de la fistule (24) - 90 %
4 - Abaissement par voie périnéale simple (29) - 67 %
5 - Abaissement par voie abdomino-périnéale (26) - 45 %

Il ressort de notre statistique que c'est la voie abdomino-périnéale qui donne le plus faible pourcentage de bons résultats, mais il faut reconnaître que cette méthode de traitement n'a été appliquée qu'aux formes hautes, c'est-à-dire, aux imperforations qui par leurs types mêmes ont le pronostic fonctionnel le plus mauvais.

Les auteurs qui emploient plus volontiers la voie abdomino-périnéale font état de statistiques différentes.

KIESEWETER distingue d'ailleurs les résultats obtenus par les interventions en période néo-natale et au-delà de cette période.

Période néo-natale : voie périnéale simple, 53,8 % de bons résultats
voie abdomino-périnéale, 72,7 % "

Après la période néo-natale, voie périnéale simple, 61,5 % "
voie abdomino-périnéale, 43,8% "

Cette différence de pourcentage se comprend et s'explique de la façon suivante : l'abord périnéal simple à la naissance n'est pas sans danger car, sur un périnée si peu développé, le risque de délabrement est plus grand que par une voie abdomino-périnéale qui tunnellise simplement par dissociation.

Par contre, chez les nourrissons plus âgés, le périnée s'est suffisamment développé pour permettre une meilleure reconnaissance des éléments anatomiques et éviter des dégâts irréparables.

GROSS trouve 60 % de bons résultats dans les abaissements par voie abdomino-périnéale.

Par contre, John PARTRIDGE, qui ne fait état que de formes hautes traitées par voie abdomino-périnéale, ne trouve que 30 % de bons résultats par cette méthode.

Nous verrons quelles conclusions tirer de ces différentes publications.

QUE PENSER DES COLOSTOMIES DEFINITIVES ?

Nous en avons 4 cas relatés ci-dessus.

Or, PARTRIDGE affirme que, même les mauvais résultats n'ont jamais été pires qu'une colostomie abdominale définitive.

De même, KIESEWETER, à sa propre surprise, a constaté que l'anus périnéal incontinent est plus acceptable, à condition de bien éduquer l'enfant à une évacuation colique soigneuse chaque matin.

Il est probable que ces auteurs aient raison, car l'enfant est remarquable par ses facultés d'adaptation et de rééducation. D'ailleurs, très souvent, fut constatée une amélioration progressive avec l'âge.

LES PLASTIES DU SPHINCTER ANAL

Nous en avons 3 cas, tous 3 faits selon la méthode de PICKEREL à l'aide du muscle Droit Interne de la cuisse. Tous 3 furent sensiblement améliorés.

- Obs. 53 : fille ayant une imperforation avec fistule périnéale transposée à l'âge de 1 an. A 15 ans, l'incontinence persiste, les releveurs sont faibles et, malgré un état mental déficient, la plastie est décidée : l'amélioration fonctionnelle est notable, malgré une rééducation délicate.

- Obs. 177 : garçon ayant une imperforation avec fistule recto-urétrale, abaissement par voie abdomino-périnéale à 18 mois, après colostomie d'attente. A 9 ans, l'incontinence persiste et la plastie est réalisée. Après un temps de latence peu probant, pendant laquelle la rééducation est faite, une amélioration nette se fait sentir à 11 ans.

- Obs. 222 : Enfant vu à l'âge de 8 mois 1/2, ayant déjà subi 2 abords périnéaux délabrants, pour imperforation complète. A 2 ans 1/2 est pratiqué un abaissement par voie abdomino-périnéale : échec par lâchage complet des sutures. 2 autres interventions sur le périnée, bien que mineures, ne font qu'aggraver l'état local. A 16 ans, est tentée une plastie et, un an après, on est surpris de l'amélioration fonctionnelle notée par les parents, alors que le résultat anatomique semble peu efficace, la plastie n'ayant que très peu d'effet sphinctérien dans un périnée très scléreux.

Il semble actuellement que les meilleures indications à une plastie du sphincter sont les cas où l'enfant a la sensation de besoin, mais continue à se souiller par déficience musculaire.

Cette intervention demande la coopération du sujet et de ce fait ne pourra pas être entreprise en général, avant la 8ème année.

LES COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES

Nous avons déjà traité les complications mortelles et les accidents des colostomies.

Nous allons envisager les complications propres à l'abaissement, certaines techniques ayant leurs incidents.

I - STENOSE ANALE

Nous la retrouvons pratiquement dans toutes les formes vues secondairement pour séquelles, et chez quelques enfants difficilement suivis après intervention, et pour qui les séances de dilatations furent mal appliquées.

En effet, la cause en est toujours le manque ou l'insuffisance de dilatations anales post-opératoires.

Ces dilatations sont primordiales : elles doivent être poursuivies pendant plusieurs mois (6 mois minimum), parfois même pendant 1 an, de façon journalière, et ce n'est que devant un périnée souple et un anus dilaté que la colostomie pourra être fermée.

Favorisent cette sténose :

1 - Les sutures circulaires : c'est pourquoi, sont actuellement pratiquées, dans toutes les formes, des sutures recto-cutanées imbriquées.

2 - Les dilatations faites trop précocement : avant cicatrisation et, de ce fait, traumatisantes pour la suture. Pour cette raison, les dilatations ne

sont commencées qu'après le 15 ème jour, et le calibre des bougies n'est augmenté que très progressivement. Pour un enfant de 2 à 3 ans, atteindre le calibre 15 mm. est suffisant.

3 - Les lâchages de sutures et suppurations :

Quelques unes de ces sténoses nécessitèrent, soit un débridement simple, soit une résection de l'anneau scléreux, soit une nouvelle suture à lambeaux imbriqués.

2 - LACHAGE DE SUTURES ET SUPPURATIONS

Les suppurations périnéales, après abaissement, sont rares ; on ne retrouve que 5 suppurations importantes dans notre statistique. Il faut remarquer :

1 - qu'elles se sont produites sous colostomie : donc la dérivation préalable n'a pas permis de les éviter.

2 - qu'il s'agit d'abors périnéaux simples ; cela se comprend, car la dissection périnéale y est plus complexe que dans les abaissements par voie abdomino-périnéale.

3 - qu'elles ne semblent avoir aucunement modifié le pronostic fonctionnel ultérieur.

Les lâchages de sutures recto-cutanées, le plus souvent partiels, sont plus fréquents.

Nous en relevons 32, certaines techniques mettant ces sutures sous tension y prédisposent, nous allons le voir.

Un élément capital ressort de l'étude de ces suppurations et lâchages de sutures : si le résultat anatomique est toujours moins bon, le pourcentage de bons résultats fonctionnels n'est pas inférieur aux formes ayant cicatrisé parfaitement, exception faite pour les formes avec fistule recto-urétrale.

3 - LES COMPLICATIONS URINAIRES

Elles se voient chez le garçon en raison, soit de l'existence d'une fistule recto-urétrale, soit des adhérences intimes du cul de sac intestinal avec l'urètre postérieur.

Nous relevons :

1 - la création d'une fistule urétro-périnéale, après traitement d'une forme avec fistule recto-périnéale, traitement par transposition de la fistule digestive en place normale.

2 - une plaie de l'urètre dans l'abaissement par voie périnéale simple d'une imperforation complète.

3 - dans les formes avec fistule recto-urétrale
- 2 fistules persistantes après abaissement par voie périnéale simple,
- 1 fistule recto-vésicale après traitement par voie combinée.

4 - dans les séquelles d'imperforation avec fistules recto-urétrales :
- 7 avaient une fistule persistante après tentative d'abaissement par abord périnéal.
  L'une de ces fistules s'associait à une lithiase vésicale et urétrale.
- 2 avaient une sténose urétrale.
- 1 gardait une fistule borgne.

Après nouvel abaissement dans ces périnées scléreux et remaniés, 2 nouvelles récidives eurent lieu.

5 - Dans les formes complexes et hautes de malformations, on relève le cas d'une fille opérée à la naissance par voie périnéale. La recherche d'un rectum trop haut, eut pour conséquence une plaie de l'urètre et du col vésical, ce qui ne peut s'expliquer que par une hypoplasie des organes génitaux : le décès dans la famille, à l'âge de 3 mois, par troubles de déglutition, ne permit pas la vérification anatomique de cette forme.

En conclusion de ces complications urinaires, on peut affirmer que c'est l'abord périnéal simple, à la naissance, qui comporte le plus de risques : c'est le cas des complications relevées.

On comprend que sur un périnée mieux développé d'un enfant de 18 mois, 2 ans, la dissection soit moins aveugle et le risque d'erreurs atténué : c'est un des avantages du traitement en 3 temps.

4 - LES PROLAPSUS RECTAUX

Dans notre statistique, on ne les trouve qu'après abaissement par voie abdomino-périnéale, en particulier lorsqie la hauteur de la malformation oblige à un abaissement colique. Nous en relevons 8 cas.

Il est évident que ces prolapsus contribuent à aggraver le résultat fonctionnel et demandent à être resséqués.

5 - COMPLICATIONS PROPRES A CERTAINES TECHNIQUES.

- Les transpositions de fistule sont sujettes à des critiques, bien qu'elles aient donné 76 % de bons résultats. Faut-il mettre les 24 % d'échecs sur le compte d'une fistule afonctionnelle ?

D. PELLERIN et SAIED apportent les preuves cliniques et histologiques de cette hypothèse pour expliquer le mauvais résultat de certaines transpositions.

Il faut reconnaître que lorsque l'on contrôle radiologiquement l'aspect et le fonctionnement du recto-sigmoïde, après transposition, on remarque bien souvent une dilatation recto-colique et une difficulté d'évacuation, même dans les formes qui, sur le plan fonctionnel semblent très bonnes.

- Moins critiquables sur le plan théorique sont les interventions abaissant le cul de sac en place normale au périnée, à l'aide d'un béniqué introduit par la fistule et exérèse secondaire de celle-ci.

D'ailleurs, nous l'avons vu; cette technique donne 90 % de bons résultats fonctionnels à distance.

Mais les complications locales sont fréquentes, en particulier les lâchages de sutures et surtout les récidives de fistule. Sur 24 cas opérés

de cette façon, on relève 9 récidives de fistules, dont l'une a nécessité 5 tentatives successives avant d'obtenir la guérison.

Il faut d'ailleurs constater ce paradoxe : les multiples incidents locaux et réinterventions n'empêchent pas le bon résultat fonctionnel.

Ceci serait une preuve qu'il est plus aléatoire pour l'avenir fonctionnel de conserver une fistule que de constater des ennuis de cicatrisation.

TABLEAU GENERAL

Type d'imperforation.	Nombre	Décès	cas revus et jugés sur le plan fonctionnel	pourcentage de bons et très bons résultats
I.A. membran. simples incompl. et retr. cong.	20	1	12	90 %
I.A. membran. simples	10	2	7	86 %
I.A. avec fistule périn. ou scrotale du garçon	19	3	10	90 %
I.A. avec fistule périn. de la fille	21	0	18	77 %
I.A. avec fistule recto-vulv. ou vaginale	61	8	44	77 %
I.A. Type IV	3	0	2	(100 %)
I.A. complète	28	17	7	57 %
I.A. avec fistule recto. urétrale	42	17	14	28 %
I.A. hautes, complexes et cloaques	9	4	5	40 %
Séquelles d'I.A.	30	4	19	63 %
Bilan global	243	56	138	71,7 %

C O N C L U S I O N S

Dans l'étude générale de ces malformations, rappelons les conclusions principales auxquelles nous sommes parvenus :

- L'incidence familiale ou génétique ne peut être exclue ; trop de cas sont rapportés avec des antécédents familiaux troublants. Notre statistique comporte elle-même plusieurs exemples évocateurs, et actuellement, de nombreux auteurs, dont WANGELDER et VLOEPFER, émettent l'hypothèse d'un gêne chromosomique responsable de la malformation.

- Les formes mineures semblent peu nombreuses dans les différentes statistiques, mais il est certain que dans un service hospitalier se retrouvent avant tout, les formes sévères.

- Les malformations associées jouent un rôle primordial. Une fois sur deux, un imperforé anal est un polymalformé et les 3/4 des décès sont dus aux autres malformations, ce qui explique que le taux de mortalité demeure toujours élevé entre 20 et 25 %, malgré les progrès de la réanimation néonatale.

Parmi les malformations associées, dominent les anomalies urinaires et rachidiennes, les atrésies oesophagiennes et les cardiopathies.

- Nous n'avons pas retrouvé de relations certaines entre les mauvais résultats fonctionnels et l'existence d'une malformation lombo-sacrée.

- La colostomie d'attente dut souvent décriée ; il faut reconnaître qu'elle n'est pas sans danger, mais pratiquée avec grand soin, elle aura comme avantages :

. de permettre des investigations complémentaires pour situer la variété exacte de la malformation,

. d'attendre l'âge de 18 mois ou 2 ans, âge où la différenciation anatomique plus nette permettra une dissection périnéale plus sûre.

Quelles que soient les théories ambryologiques avancées, deux éléments essentiels interviennent dans la production d'une malformation ano-rectale.

- l'évolution de l'intestin terminal,
- la formation du périnée.

Ces deux facteurs, le premier déterminant le siège et la qualité du cul de sac intestinal, le second, la qualité de la musculature périnéale, se combinent pour établir le degré de gravité de la malformation.

L'une des préoccupations du traitement sera d'éviter de créer des lésions supplémentaires s'ajoutant aux lésions malformatives pré-existantes.

L'idéal est donc d'abaisser le rectum en gardant ses connections nerveuses à travers un périnée respecté.

Or, il a été prouvé par SCOTT JES que le cul de sac des formes hautes d'imperforation possédait une riche innervation de suppléance. Une libération large de ce cul de sac sera donc néfaste au bon fonctionnement ultérieur du rectum.

Les formes membraneuses d'imperforation ne posent pas de problème thérapeutique et les résultats sont bons dans 90 % des cas, quelle que soit la façon dont est ouvert le rectum au périnée : simple incision excision ou plastie du bouchon membraneux.

Dans les formes basses, avec fistule périnéale ou vulvaire, la simple transposition de la fistule n'apporte qu'inconstamment de bons résultats et l'hypothèse de PELLERIN et SAIED, selon laquelle certaines de ces fistules demeurent afonctionnelles après leur transposition en place normale, semble se confirmer.

Une constatation nous a frappé : celle des bons résultats obtenus par la technique utilisant l'ouverture du cul de sac sous la pression d'un

béniqué, sans dissection périnéale, avec fermeture secondaire de la fistule. Cette technique donna 90 % de bons résultats malgré les nombreux incidents post-opératoires qui la firent abandonner.

Ces bons résultats s'expliquent de la façon suivante :

- d'une part l'innervation du cul de sac digestif n'est pas lésée.
- d'autre part, l'abord minime du périnée ne provoque aucune destruction importante.

Comment peut-on expliquer le faible pourcentage (45 %) de bons résultats des formes abaissées par voie abdomino-périnéale ?

Si, dans ce mode de traitement, le périnée est respecté, par contre la libération complète du rectum aboutit invariablement à détruire son innervation de suppléance, ce qui bien sûr est fâcheux pour la continence ultérieure. D'ailleurs, une constatation vient à l'appui de ce que nous énonçons : la majorité des formes hautes, ayant nécessité un abaissement colique avec "intubation trans-périnéale" du côlon gauche, se retrouvent avec un résultat mauvais ou médiocre.

La technique actuelle appliquée dans le service du Docteur PETIT est la suivante :

- anus iliaque gauche à la naissance,
- abaissement par voie périnéale large, sagittale, à 18 mois,
- fermeture de l'anus de dérivation lorsque le périnée est devenu souple et l'anus périnéal bien perméable.

Que penser de cette technique ?

Le périnée d'un enfant de 18 mois est anatomiquement bien développé ce qui permet d'en reconnaître les éléments beaucoup plus sûrement qu'à la naissance, et sa section strictement médiane, avec reconstitution musculaire, n'est pas délabrante. C'est le traitement secondaire des séquelles qui a permis ces constatations.

Mais cette technique a ses limites. Si, devant un cul de sac très élevé, l'abaissement nécessite une libération large et totale de ce cul de

sac rectal, et que celui-ci se retrouve tombant en "battant de cloche", dans une brèche périnéale importante, il est évident que l'on va à l'encontre des principes de cette technique, celle de conserver au maximum l'intégrité de l'innervation et des rapports musculaires périnéaux du cul de sac (lames sacro-recto-génito-pubiennes et muscle releveur de l'anus).

Donc, il ne faut pas prôner la voie périnéale "à tout prix", mais lorsque, par un abord strictement médian et non délabrant pour le cul de sac, l'abaissement est réalisé, on obtient de meilleurs résultats (67 %) que par la voie abdomino-périnéale.

Rappelons que, pour les suites opératoires, les séances de dilatation sont primordiales et doivent être poursuivies plusieurs mois.

Le milieu familial joue un très grand rôle dans l'éducation de la fonction sphinctérienne.

La colostomie définitive ne serait pas préférable à un anus périnéal incontinent : un tel anus, traité par des soins journaliers chez un enfant bien rééduqué, est une moins grande infirmité qu'un anus de dérivation abdominal.

Les trois cas de plastie sphinctérienne, par le muscle droit interne de la cuisse, ont apporté une nette amélioration de la continence des enfants ainsi traités. Cette technique est a retenir et son indication se posera dans les cas où la musculature périnéale très déficiente est la cause majeure de l'incontinence ; elle ne pourra se faire qu'à un âge avancé (8 à 10 ans), car demandant une coopération intelligente de l'enfant.

Pour conclure, nous signalerons l'affirmation de M. BOUREAU : ce n'est pas tant la technique chirurgicale adoptée que la sévérité de la malformation qui conditionnera le résultat ultérieur.

Il est certain que la meilleure technique d'abaissement ne pourra apporter ce qui, primitivement, est insuffisant à assurer la continence de l'anus reconstitué.

———

Vu, le Président de Thèse

Professeur

Vu, le Doyen de la Faculté

Professeur

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

BACON -

Surgical management of congenital malformation of the anus and rectum (11 cases).
Arch. Surg. 64 n° 3 - 332-344.

BEAU A. et Coll. -

Résultats du traitement de l'imperforation anale.
Ann. Méd. Nancy 2, 216-224 - Fév. 1963.

BILL A. -

Pathologie and Surgical treatment of imperforated anus.
J.A.M.A. 116 - 12.

BILL A. -

Failure in migration of the rectal opening as the cause for most cases of imperforated anus.
S.G.O. 106, 643 - 1958.

BILL A. -

Anteriorly placed rectal opening on the perineum (30 cases).
Ann. Surg. 147-173 - 1058.

BORDE -

Cure chirurgicale des malformations ano-rectales.
Encyclopédie médico-chirurgicale.

BOUDOT -

Thèse de Paris 1947.

BOUREAU M. -

Les anomalies ano-rectales congénitales de l'enfant nouveau-né.
Méd. Infant. 71, 345-356 - Juin-Juillet 1964.

BRADHAM R. -

Imperforate anus (130 cases)
Surgery 44, n° 13, 578.

BRADHAM R. -

Correction différée de l'anus imperforé de Type III, chez le nourrisson mâle.
Ann. Surgery 154 - 972-978, déc. 1961.

BRAYTON D. - NORRIS W. -

Further experiences with the treatment of imperforate anus (93 cas en 8 ans)
S.G.O. 107 - n° 6, 719-726.

BREWIS El. -

Anus imperforé congénital et fistule recto-urétrale.
Nurs Times 58, 1071-1072, 24 Août et 58, 1103-1104, 31 Août 1962.

BROWNE D. -

Congenital deformities of the anus and the rectum.
Arch. Dis. Childh. 30, 149, 1955.

CAMPBEL M.F. -

Uretro-rectal fistula.
J. of Urol. 76/4, 411-418.

DABADIE J. -

Imperf. anale, plus fistule recto-urétrale.
Voie périnéale, guérison
(Société de Pédiatrie de Bordeaux, 7 Nov. 1956).

DE CARVAHLO PINTO -

Vicios de conformaçao do recto e anus.
Pediat. Prat. 24, 3.

DE STRAERCKE -

Malformations congénitales de l'anus et du rectum.
Acta chirurg. Belg. 61, 174-203 - Fév. 1962.

DE STAERCKE et Coll. -

Un cas d'imperforation anale avec fistule recto-vaginale à la commissure.
Acta Pédiat. Belg. 18, 46-53, 1964.

DORMAN G.W. -

Traitement de l'anus imperforé ou ectopique.
Texas J. Méd. 60, 217-221, mars 1964.

DUHAMEL B. -

Technique chirurgicale infantile.
Masson 1957.

DUHAMEL B. -

Malformations ano-rectales et anomalies vertébrales
(Société Française de Pédiatrie, 20 janvier 1959).

FEVRE M. -

Chirurgie infantile d'urgence.
Masson 1958.

FUHRMANN W. -

Zwei Beobachtungen sur Genetik der Atresia.
Ani. Arch. Kinderheilk.158, n° 3.

GALLUZZI W. -

Embriogenesi delle malformazione congenite del retto e del ano.
Minerva Pediat. 46, n° 2, 93-110.

GANS S. L. -

Anomalies ano-rectales congénitales.
Clin. Pédiat. 2, 605-613, Nov. 1963.

GARRET R.A. -

Urologic complications of imperforated anus 174 cases.
J. of Urol. 79 n° 3 - 514-518.

GOLIGHER J.C. -

Sensibility of the rectum and colon. Its role in the mecanism of anal continence.
Lancet I - 543 - 1951.

GROSS. -

Surgery of infancy and childhood. 1955.

GUILLEMINET M. - FAYSSE. -

Orientation actuelle du traitement des malformations ano-rectales du nouveau-né.
Pédiat. Lyon 12 N° 3 - 1957.

GUILLEMINET -

Traitement chirurgical des malformations ano-rectales chez le nourrisson.
Lyon Chir. 50, 4, 1955.

HANLEY P.H. -

Anal sphincter ; preserving operation for congenital low recto-vaginal or recto-perineal fistula.
Amer. J. Surg. 88 - 5 nov. 1954.

HIATT R.B. et Coll. -

Facteurs importants influençant le traitement de l'imperforation anale.
Dis. Colon rectum 5, 110-114 - mars-avril 1962.

JOUAN E. -

Diagnostic et traitement des affections rectales communes de l'enfance.
Sem. Hôp. Paris. (Thérapeutiques) 35 - n° 2.

KAYSER K. -

Ano-rectal abnormalities as a congenital familial incidence.
Acta Paediat. 46 - n° 2.

KIESEWETTER W.B. -

Anus imperforé. Revue de 16 ans d'expérience avec 146 malades.
Amer. J. Surg. 107, 412-421, mars 1964.

KIESEWETTER W.B. -

Continence après chirurgie pour anus imperforé.
Ann. Surg. 158 - 498-512 - Sept. 1963.

LASSERRE J. -

Les abouchements anormaux du rectum.
Ann. Chir. Infant. I, I, 1960.

LASSERRE J. -

Tonosphinctérotomie anale, sa valeur dans les malformations ano-rectales opérées.
Bordeaux Chir. 2, avril 1963.

LAURENCE G. -

Imperforations anales.
Revue. Prat. 3, n° 10, 1953.

LESTACHE CABRERA J.G. -

Tratemiento quirurgico de las anomalies ano-rectales.
Acta Pediat. Espan. n° 173, 1957.

MARTINEZ-MORA.

Atresia rectal. Intervencion abdomino-perineal. Curasion.
Rev. Espan. Pediat. 15, n° 87, 395-403.

MAYO C.W. -

Ano-rectal anomalies.
Surgery 27 n° 4.

MOORE Th. - LAWRENCE Ed. -

Congenital malformation of the rectum and anus. Associated anomalies encountered in a serie of 120 cases.
S.G.O. 95 - n° 3 - 281-288.

MOORE Th. -

Congenital malformations of the rectum and anus.
Surgery 32. n° 2.

MOYSON Fr. -

Malformation du rectum et des organes génito-urinaires.
Acta chirurgica Belg. 55, 7, 1956.

MOYSON F. -

Continence du sphincter dans les imperforations anales.
Acta Chir. Belg. 62 - 616-619 - Sept. 1963.

NICOLAI Ch. -

Anorectal malformations and associated urinary fistulas.
J. of Urol. 78 n° 4 - 487-492.

NIXON H.M. -

Les anomalies ano-rectales. Considérations physiologiques.
Arch. Dis. Child. 39 - 158-160, avril 1964.

NORRIS W. -

Acase series and preliminary report on the one stage abdomino-périneal operation. S.G.O. 88 - n° 5.

NUBOER - VAN AKEN -

Sténoses et imperforations du rectum.
J. Chir. 67 - 209-224, 1951.

OECONOPOULOS -

Anomalies congénitales de l'anus et du rectum.
La technique de la proctoplastie périnéale.
Amer. J. Proctol. 12, 363-373 - déc. 1961.

ORLOFF M. -

Congenital anomalies of the anus and rectum.
J. Pediatrics 45 - n° 3, 316-331 - 1954.

PALMER J. -

Congenital malformations of the anus.
Canad. Med. Assoc. J. 74, II, 882.

PARKULAINEN K.V. - HJELT L. and SULAMAA M. -

Ana atresia combined with aganglionic megacolon.
Act. Chir. Scandinavia 118, 252, 1960.

PARTRIDGE J.P. -

Anomalies congénitales de l'anus et du rectum.
Brit. J. Surgery. 49, 37-50, juil. 1961.

PEGUM J.M. et Coll. -

Développement et classification des anomalies ano-rectales.
Arch. Surg. 89, 481-484, Sept. 1964.

PELLERIN D. -

Thèse de Paris 1950.

PELLERIN D. -

Malformations congénitales de l'anus et du rectum.
E.M.C.

PELLERIN D. -

Malformations ano-rectales.
Gaz. Méd. France 60, n°7, 450.

PELLERIN D. -

Malformations congénitales de l'anus et du rectum.
J. Chir. 73, 3.

PELLERIN D. et SAIED H. -

Apports de l'examen histologique dans le choix du procédé de cure chirurgicale des malformations ano-rectales de la fille.
Ann. Chir. inf. 6, n° 4, déc. 1965.

PICKERELL KL. -

Correction of rectal incontinence ; transplantation of the gracilis muscle to construct a rectal sphincter.
Amer. J. Surg. 90 n°5, 721-735.

PROCHIANTZ -

Imperforation anale.
Ann. Chir. II, 5, 1960.

RHOADS J.E. - PIPES A. -

A simultaneous abdominal and perineal approach in operation for imperforate anus with atresia of the rectum and recto-sigmoïde.
Ann. Surg. 127, 3.

ROSENBLADT M. -

The treatment of congenital malformations of the anus and rectum.
Amer. J. Surg. 96, 2, 1958.

SALZBERG A.M. -

Anus imperforé.
Southern. Méd. J. 54, 1101-1104, Oct. 1961.

SANTULLI -

The treatment of imperforate anus, and associated fistulas (62 cas).
S.G.O. 95 - 5.

SAUVAGE L.R. -

Traitement de l'imperforation anale.
Surgery 57, 448-453, mars 1965.

SCOTT J. -

Result in 63 cases and some anatomic considerations in imperforate anus.
Ann. Surg. 150 n° 3, 447-487, 1959.

SCOTT J. -

Some comments on the surgical treatment of imperforate anus.
Amer. J. Surg. 99, 2, 1960.

SCOTT J. -

The anatomy of the pelvic autonomic nervous system in cases of high imperforate anus.
Surgery 45, 6.

SIEBER W.K. - KLEIN R. -

Cloaca with non adrenal female pseudo-hermaphrodism.
Pediatrics 22, n° 3 - 472-477.

SMITH A. -

Ectopic uretral anus in recto-uretral fistula.
Arch. Surg. 74, n° 2, 215-219.

SOMMERSCHILD et Coll. -

Les anomalies ano-rectales.
Acta Chirurg. Scandinavia 127, 536-542- Mai 1964.

SPENCE -

Anomalies and complications of the urogenital tract associated with congenital imperforated anus.
J. of Urol. 71, n°4, 453-463.

SWENSON O. -

Résultats à long terme du traitement chirurgical de l'imperforation anale.
Dis. Colon. Rectum 5, 13-17, janvier février 1962.

TRUSLER G. -

Colon malformations with imperforate anus.
Surgery 45 - n° 2.

TRUSLER G.A. -

Imperfo. anale. Une étude portant sur 147 cas.
Canada J. Surg. 5, 269-277.

VANGELDER D.W. et KLOEPFER H.W. -

Anomalies ano-rectales familiales.
Pédiatrics 23, 334-336 fév. 1961.

VERGER P. -

Imperforation anale plus fistule recto-vaginale haute.
Voie abdomino-périnéale. Guérison.
(Société de Pédiatrie de Bordeaux, 7, nov. 1956).

VIRENGUE - PASQUIE.

Quelques principes du traitement des malformations ano-rectales et leurs séquelles.
Toulouse Méd. 59, 10, 845-858.

WANGENSTEEN - RICE -

Imperforate anus, methods of determining surgical approach.
Ann. Surg. 92, 77-81, 1930.

WEINSTEIN F.D. -

Sex-linked imperforate anus.
Pediatrics 35, 715-718. Avril 1965.

WOOLAM G.L. -

Les anomalies congénitales de l'anus et du rectum.
Mayo Clin. Proc. 39, 866-876, nov. 1964.

ZAIDI -

Congenital absence of most of the colon.
J. Dis. Child. 198 n°3.